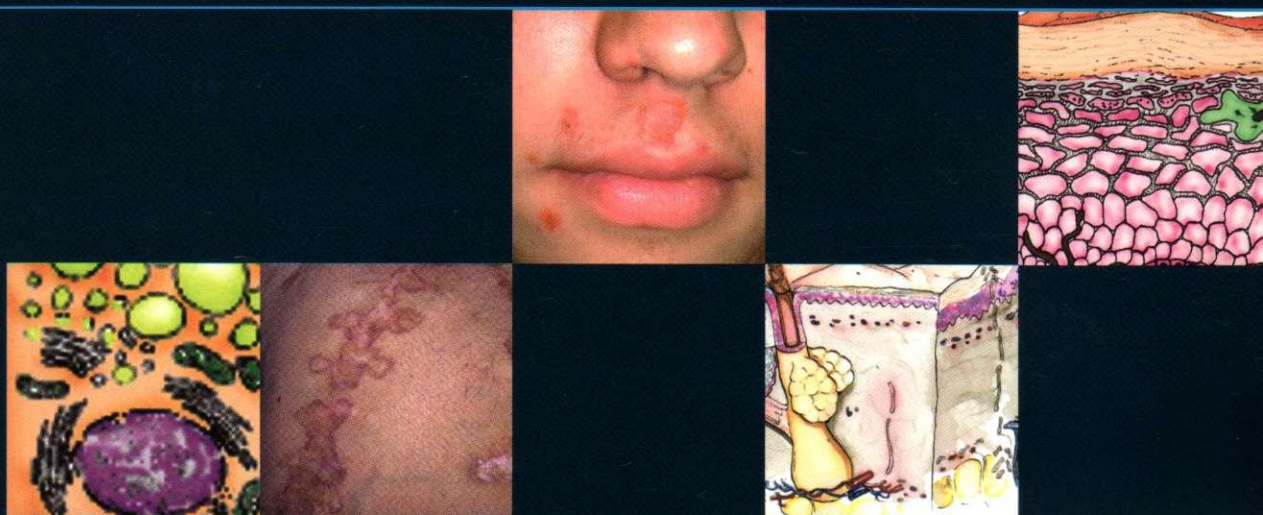


Manual CTO

de Medicina y Cirugía

8.ª edición



Dermatología



Grupo CTO
CTO Editorial

01. Generalidades	01	05. Infecciones bacterianas	17
1.1. Estructura y función de la piel	01	5.1. Piodermitis. Otras infecciones comunes	17
1.2. Lesiones cutáneas elementales	03	5.2. Infecciones de los anejos	19
1.3. Signos útiles en el diagnóstico dermatológico	04	5.3. Tuberculosis cutánea	20
1.4. Terapéutica dermatológica	05	5.4. Lepra	20
02. VIH y dermatología	07	06. Zoonosis y parasitosis	22
2.1. Dermatosis asociadas al VIH	07	6.1. Botón de oriente o leishmaniasis cutánea	22
03. Infecciones víricas	09	6.2. Escabiosis	22
3.1. Herpes virus	09	6.3. Pediculosis	23
3.2. Enterovirus	11	07. Enfermedades eritematodescamativas	24
3.3. Poxvirus	11	7.1. Dermatitis seborreica	24
3.4. Papovavirus	11	7.2. Psoriasis	25
04. Infecciones micóticas	13	7.3. Liquen plano	28
4.1. Pitiriasis versicolor	13	7.4. Pitiriasis rosada de Gibert	29
4.2. Dermatofitosis o tiñas	14		
4.3. Candidiasis	15		
4.4. Esporotricosis	16		

No está permitida la reproducción total o parcial de este libro, su tratamiento informático, la transmisión de ningún otro formato o por cualquier medio, ya sea electrónico, mecánico, por fotocopia, por registro y otros medios, sin el permiso previo de los titulares del copyright.

© CTO EDITORIAL, S.L. 2011

Diseño y maquetación: CTO Editorial

C/ Núñez de Balboa, 115; 28006 Madrid

Tfno.: 91 782 43 30 - Fax: 91 782 43 43

E-mail: ctoeditorial@ctomedicina.com

Página Web: www.grupocto.es

ISBN Dermatología: 978-84-15062-21-9

ISBN Obra completa: 978-84-15062-11-0

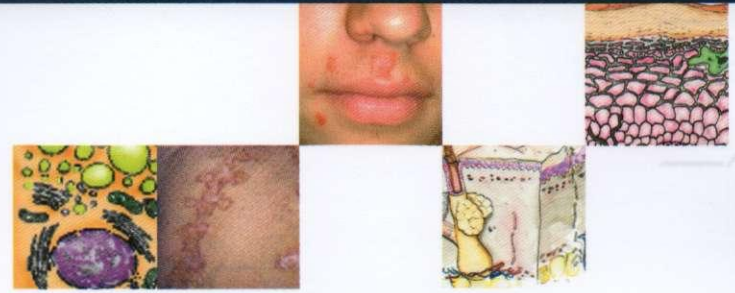
Depósito legal: M-9937-2011

Impreso en España - Printed in Spain

GRAMADOSA ARTES GRÁFICAS, S.L.

Avda. Moncayo, 2; 28702 San Sebastián de los Reyes (Madrid)

Tfno.: 91 653 60 11



08. Eccema. Dermatitis atópica 31

- 8.1. Definición y clasificación de los eccemas 31
- 8.2. Eccemas de contacto 32
- 8.3. Eccema atópico 32
- 8.4. Otras formas de eccema 34

09. Urticaria y angioedema 35

- 9.1. Definición y clasificación 35
- 9.2. Clínica 35
- 9.3. Tratamiento 36
- 9.4. Edema angioneurótico familiar de Quincke (angioedema hereditario) 36

10. Toxicodermias 37

- 10.1. Definición y clasificación 37
- 10.2. Formas clínicas 37
- 10.3. Tratamiento 38
- 10.4. Eritema multiforme 38

11. Acné 40

- 11.1. Acné 40
- 11.2. Rosácea 42

12. Alopecias 43

- 12.1. Definición y clasificación 43
- 12.2. Alopecias no cicatrizales 43
- 12.3. Alopecias cicatrizales 44

13. Alteraciones de la pigmentación 45

- 13.1. Discromías con hipopigmentación o acromía 45

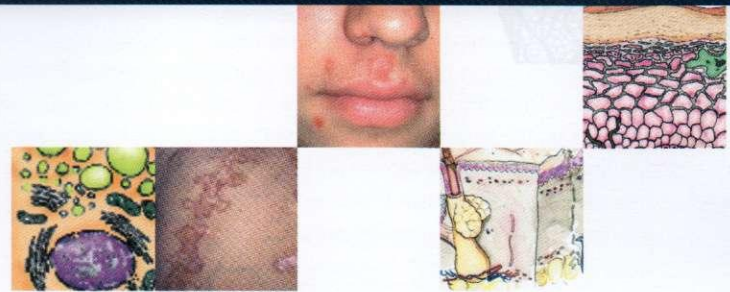
14. Fotosensibilidad. Trastornos inducidos por la luz 47

- 14.1. Fotosensibilidad inducida por sustancias químicas 47
- 14.2. Dermatitis exacerbadas por la luz 48
- 14.3. Porfirias 48

15. Enfermedades ampollosas autoinmunes	51	18. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades digestivas	61
15.1. Grupo de los pénfigos	51	18.1. Enfermedad inflamatoria intestinal (EII)	61
15.2. Penfigoide ampolloso	53		
15.3. Herpes <i>gestationis</i> o penfigoide gestacional	53	19. Manifestaciones cutáneas de otras enfermedades internas	63
15.4. Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring-Brocq)	54	19.1. Sarcoidosis	63
15.5. Epidermólisis ampollosa adquirida	54	19.2. Amiloidosis	64
15.6. Dermatitis con IgA lineal	55	19.3. Deficiencias nutricionales	64
		19.4. Trastornos del tejido elástico	65
16. Paniculitis	56	20. Facomatosis	66
16.1. Concepto y clasificación	56		
16.2. Eritema nudoso	56		
16.3. Vasculitis nodular. Eritema indurado de Bazin	57		
17. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades endocrinas y metabólicas	59		
17.1. Patología tiroidea	59		
17.2. Diabetes mellitus	60		

01.

GENERALIDADES



21. Tumores benignos y lesiones cutáneas precancerosas

70

- 21.1. Tumores cutáneos benignos 70
- 21.2. Lesiones cutáneas precancerosas 71

22. Cáncer de piel. Epiteliomas

73

- 22.1. Carcinoma basocelular 73
- 22.2. Carcinoma epidermoide (carcinoma espinocelular) 74
- 22.3. Lesiones pigmentadas 75

23. Melanoma maligno

76

- 23.1. Epidemiología y etiología 76
- 23.2. Formas clínico-patológicas 76
- 23.3. Factores pronósticos en el melanoma 78
- 23.4. Tratamiento 78

24. Linfomas cutáneos

80

- 24.1. Micosis fungoide y síndrome de Sézary 80

25. Otros tumores cutáneos

83

- 25.1. Metástasis cutáneas 83
- 25.2. Mastocitosis 84

26. Dermatosis paraneoplásicas

85

- 26.1. Dermatosis paraneoplásicas 85

Bibliografía

88

1.1. Estructura y función de la piel

Estructura de la epidermis

La epidermis es un epitelio estratificado y avascular de origen ectodérmico. Se divide en las siguientes estratos:

- Basal o germinativo: contiene queratinocitos basales, melanocitos y células de Merkel.
- Espinoso: queratinocitos unidos por puentes intercelulares hemidesmosomas.
- Granuloso: queratinocitos que contienen gránulos de queratohialina.
- Lúcido: sólo presente en palmas y plantas.
- Córneo: células muertas, queratinizadas, sin núcleos (corneocitos).

Los tipos de células que constituyen las distintas capas de la piel son los que se enumeran a continuación:

- Queratinocitos (90 %): son las células mayoritarias en la epidermis. Contienen las siguientes estructuras:
 - Gránulos de queratohialina: presentes en los queratinocitos del estado granuloso. Contienen filagrina, un precursor de la queratina.
 - Corpúsculos de Odland o queratinosomas: en los queratinocitos de los estratos granuloso y espinoso de la epidermis. Contienen lípidos y proteínas que serán vertidos al espacio intercelular para permitir la cohesión de los corneocitos y formar una barrera impermeable que evita la pérdida de agua.
- Melanocitos (5-10%) residen en la capa basal en proporción 1/10 con los queratinocitos. Derivan de la cresta neural. Se relacionan con otras células mediante dendritas, por las cuales trasgusan la melanina de los melanosomas (donde se sintetizan) a los queratinocitos. El color de la piel depende del tamaño y de la distribución de los melanosomas, no del número de melanocitos.



01.

GENERALIDADES

Orientación MIR

Este tema no es muy preguntado en el MIR, pero es necesario para repasar conceptos básicos. Si a lo largo de la asignatura se te olvida algún término, vuelve a él para revisarlo. Presta atención a las lesiones elementales clínicas y a los signos útiles para el diagnóstico.

Aspectos esenciales

- 1 La mácula no es una lesión palpable, la pápula sí.
- 2 La púrpura senil produce máculas.
- 3 La característica fundamental del habón es su evanescencia (menos de 24 horas).
- 4 El nódulo se palpa mejor que se ve y es la lesión típica de las paniculitis.
- 5 El signo de Darier es patognomónico de las mastocitosis.
- 6 El fenómeno de patergia es típico de la enfermedad de Behçet del pioderma gangrenoso y del síndrome de Sweet.
- 7 Las lesiones secas se tratan con productos ricos en grasa (pomada y ungüentos).
- 8 Las lesiones agudas y exudativas se tratan con fórmulas con gran proporción de agua (lociones y fomentos).
- 9 El efecto secundario más frecuente de los corticoides es la atrofia cutánea.
- 10 El uso fundamental de los antihistamínicos es por vía oral. Las formas tópicas deben evitarse.

1.1. Estructura y función de la piel

Estructura de la epidermis

La epidermis es un epitelio estratificado y avascular de origen ectodérmico. Se divide en los siguientes estratos:

- **Basal o germinativo:** contiene queratinocitos basales, melanocitos y células de Merkel.
- **Espinoso:** queratinocitos unidos por puentes intercelulares (desmosomas).
- **Granuloso:** queratinocitos que contienen gránulos de queratohialina.
- **Lúcido:** sólo presente en palmas y plantas.
- **Córneo:** células muertas, queratinizadas, sin núcleo (corneocitos).

Los tipos de células que constituyen las distintas capas de la piel son los que se enumeran a continuación:

- **Queratinocitos (90%):** son las células mayoritarias en la epidermis. Contienen las siguientes estructuras:
 - **Gránulos de queratohialina:** presentes en los queratinocitos del estado granuloso. Contienen filagrina, un precursor de la queratina.
 - **Corpúsculos de Odland o queratinosomas:** en los queratinocitos de los estratos granuloso y espinoso de la epidermis. Contienen lípidos y proteínas que serán vertidos al espacio intercelular para permitir la cohesión de los corneocitos y formar una barrera impermeable que evita la pérdida de agua.
- **Melanocitos (5-10%):** asientan en la capa basal en proporción 1/10 con los queratinocitos. Derivan de la cresta neural. Se relacionan con otras células mediante dendritas, por las cuales traspasan la melanina de los melanosomas (donde se sintetizan) a los queratinocitos. El color de la piel depende del tamaño y de la distribución de los melanosomas, no del número de melanocitos.

? Preguntas

- MIR 09-10, 16, 21
- MIR 08-09, 152
- MIR 05-06, 144, 145
- MIR 03-04, 110

- **Células de Langerhans (2-5%):** células dendríticas de origen mesodérmico localizadas en el estrato espinoso. También asienta en la mucosa oral, en la genital, en los ganglios y en el timo. Pertenecen al sistema mononuclear fagocítico y se originan en la médula ósea. Forman parte de la inmunidad celular, pues presentan antígenos a los linfocitos T. Al microscopio electrónico, se aprecian unas formaciones intracitoplasmáticas en forma de raqueta, denominadas gránulos de Birbeck, que son patognomónicas.

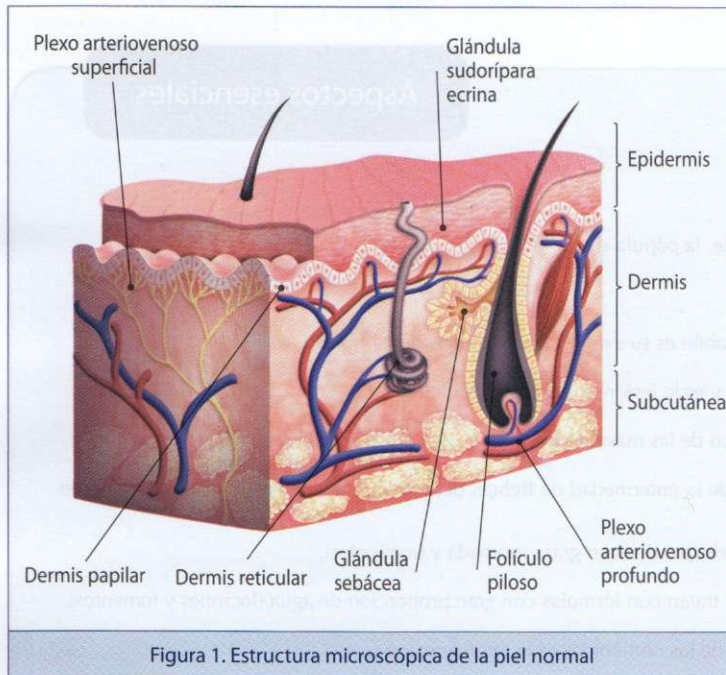


Figura 1. Estructura microscópica de la piel normal

- **Células de Merkel (< 1%):** son de origen neuroectodérmico. Se localizan en la capa basal y se cree que son receptores táctiles. Al microscopio óptico, y con impregnación argéntica, se observa una formación discoide en su porción basal, denominada disco de Merkel.

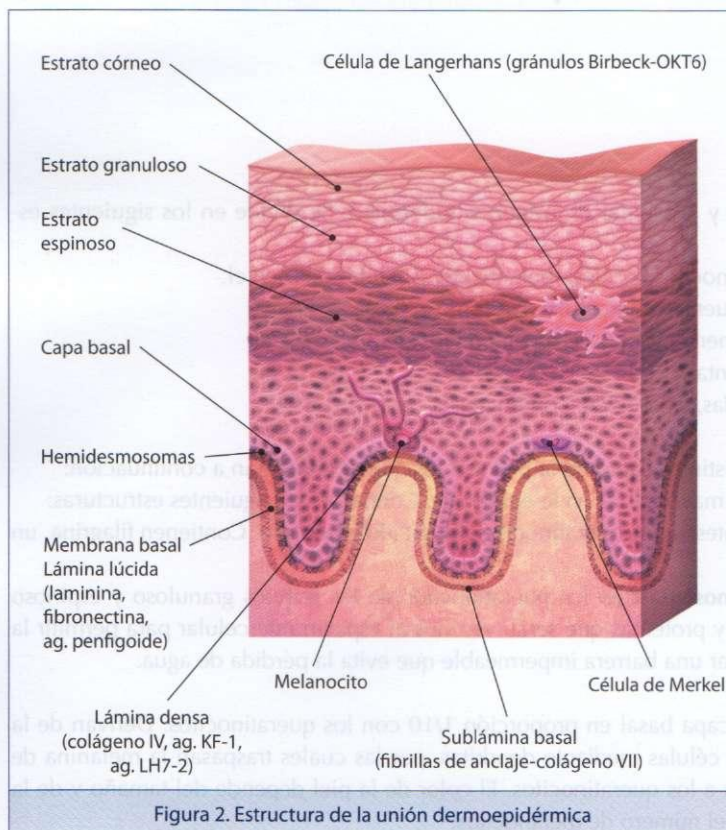


Figura 2. Estructura de la unión dermoepidérmica

Estructura de la dermis

Se encuentra bajo la epidermis, separada por la membrana basal. Procede del mesodermo y se divide en dermis papilar o superficial y en dermis reticular o profunda. El mayor componente es el colágeno tipo I. Además existen fibras elásticas, fibroblastos, mastocitos, histiocitos, vasos y terminaciones nerviosas. Algunas de estas fibras nerviosas forman los corpúsculos de Meissner en las papilas dérmicas, responsables del tacto, y los de Vater-Paccini en la dermis profunda, que responden a la presión.

En la dermis se encuentran los anejos cutáneos, que son los siguientes:

- **Folículos pilosos:** se localizan en toda la superficie corporal, excepto en las palmas y en las plantas. El pelo tiene tres fases en su ciclo de crecimiento:
 - **Anágeno:** 2-5 años, fase de crecimiento.
 - **Catágeno:** 2-5 semanas, involución.
 - **Telógeno:** 2-5 meses, caída.

En condiciones normales, el 90% de los folículos pilosos se encuentra en fase anágeno. En los efluvios telógenos muchos folículos entran en telógeno y se produce una caída acentuada de pelo. Es frecuente tras el parto, por una infección o por un estrés intenso. El número y la distribución corporal de los folículos pilosos está condicionado por factores genéticos y hormonales. Al desarrollo exagerado de pelo en un individuo, no dependiente de alteraciones androgénicas, se le denomina hipertrichosis. El hirsutismo es un aumento del pelo en mujeres por exceso androgénico en localizaciones propias de varones (por lo que no es un término aplicable al varón).

El folículo se divide en tres partes anatómicas:

- **Infundíbulo o porción superior:** entre el orificio folicular y la desembocadura de la glándula sebácea.
- **Istmo o zona media:** que llega hasta la inserción del músculo erector del pelo.
- **Porción inferior o base.**

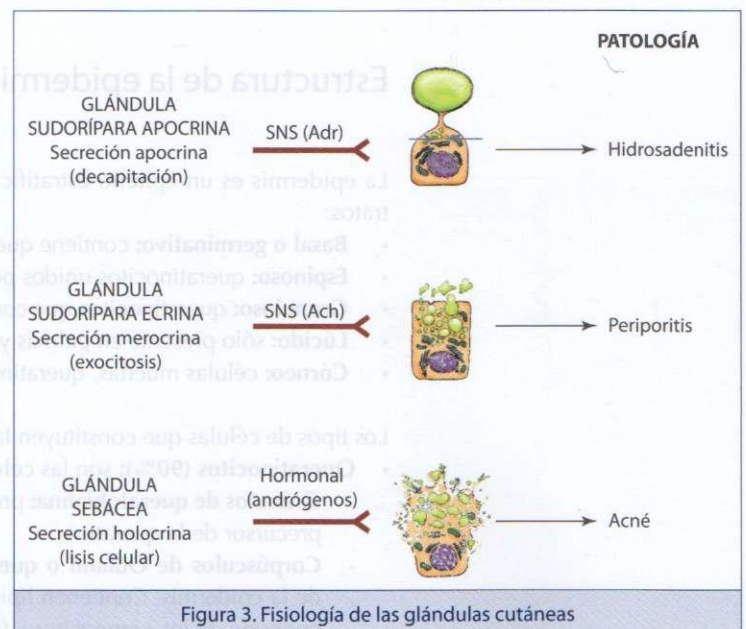


Figura 3. Fisiología de las glándulas cutáneas

- **Glándulas sudoríparas ecrinas:** localizadas en casi todo el cuerpo, en especial en las palmas, las plantas y las axilas. Su secreción es merocrina (por exocitosis, sin pérdida celular) y se regula por el sistema nervioso autónomo (fibras colinérgicas).



- **Glándula sudorípara apocrina:** desemboca en el infundíbulo, por encima de donde lo hace la glándula sebácea. Abundan en la región anogenital, las axilas, las areolas y el vestíbulo nasal. Tiene secreción por decapitación o apocrina. Su desarrollo es hormonal y comienza a funcionar después de la pubertad bajo el sistema nervioso autónomo (fibras adrenérgicas).
- **Glándula sebácea:** desemboca en el infundíbulo del folículo piloso. Se distribuye por toda la superficie corporal, excepto en las palmas y en las plantas. Su secreción es holocrina (toda la célula, con pérdida celular) y su control es hormonal.

1.2. Lesiones cutáneas elementales

Lesiones clínicas

Primarias

- **De contenido líquido:**
 - **Vesícula:** formación elevada, menor de 0,5 cm.
 - **Ampolla:** lesión igual o mayor de 0,5 cm.
 - **Flictena:** una ampolla de gran tamaño.
 - **Pústula:** es una vesícula de contenido purulento.
 - **Quiste:** lesión encapsulada de contenido líquido o semisólido.
- **De consistencia sólida:**
 - **Mácula:** cambio de coloración de la piel sin relieve (no palpable). Cuando una mácula es de color rojo, se describe como eritematosa, y si no desaparece a la vitropresión, se denomina purpúrica (traduce la existencia de sangre extravasada). En el diagnóstico diferencial de las lesiones purpúricas se debe tener en cuenta la púrpura senil, que consiste en la aparición de máculas violáceas en zonas expuestas a traumatismos, como consecuencia de la fragilidad capilar (MIR 03-04, 110). También producen púrpura las vasculitis leucocitoclásticas que típicamente dan pápulas purpúricas palpables, pero no nódulos (Figura 4) (MIR 09-10, 16).



Figura 4. Púrpura palpable en una vasculitis por hipersensibilidad

- **Pápula:** elevación sólida pequeña, menor de 1 cm y circunscrita de la piel, que se resuelve sin dejar cicatriz. Si es igual o superior a 1 cm se denomina placa. Ambas son palpables, a diferencia de la mácula.
- **Habón:** placa eritematoedematosa de origen dérmico y de evolución fugaz (desaparece en menos de 24 horas). Es característico de la urticaria.
- **Nódulo:** lesión hipodérmica circunscrita, identificada por palpación y que puede o no hacer relieve ("se toca mejor que se ve"). Es la lesión típica de las paniculitis, como el eritema nudoso.
- **Tubérculo:** nódulo elevado, circunscrito, infiltrado, que cuando se resuelve suele dejar cicatriz.
- **Goma:** inflamación granulomatosa que tiende a reblandecerse y a abrirse al exterior.

Secundarias

- **Destinadas a eliminarse:**
 - **Escama:** láminas del estrato córneo que se desprenden.
 - **Costra:** secreción, exudado o hemorragia seca superpuesta a la piel.
 - **Escara:** placa de tejido necrótico, negra y con límites netos.
- **Soluciones de continuidad:**
 - **Erosión:** pérdida de sustancia epidérmica, que cura sin dejar cicatriz.
 - **Úlcera:** pérdida de sustancia epidérmica y dérmica que deja cicatriz al curar.
 - **Excoriación:** erosión secundaria al rascado.
 - **Fisura:** hendidura que llega a dermis alta.
- **Otras:**
 - **Esclerosis:** induración de la piel con pérdida de su elasticidad, debida a fibrosis y a colagenización dérmica.
 - **Cicatriz:** tejido fibroso que reemplaza a la piel normal.
 - **Liquenificación:** engrosamiento de la epidermis con acentuación de los pliegues de la piel secundaria al rascado crónico (Figura 5) (MIR 09-10, 21).



Figura 5. Liquenificación

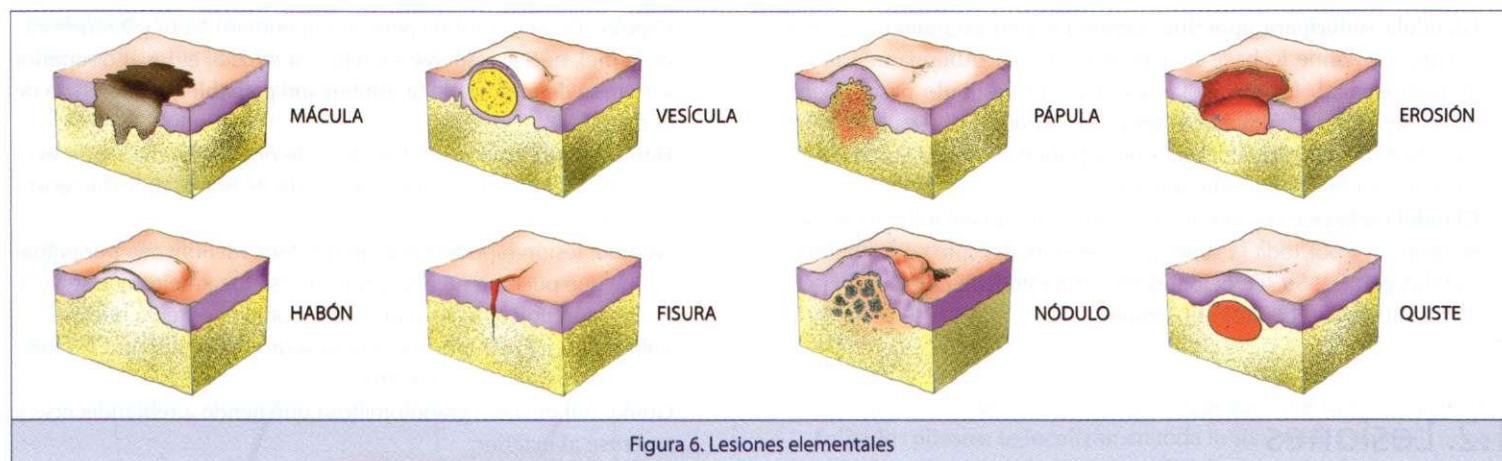


Figura 6. Lesiones elementales

- **Intértrigo:** lesión cutánea situada en los pliegues.
- **Telangiectasia:** mácula eritematosa secundaria a una dilatación permanente de un vaso cutáneo.
- **Poiquilodermia:** áreas hipo e hiperpigmentadas con atrofia y telangiectasias. Es inespecífica y se traduce en la existencia de un daño cutáneo crónico.

Lesiones histológicas

Las lesiones histológicas de la piel son las siguientes:

- **Hiperqueratosis:** aumento de la capa córnea (verrugas, psoriasis).
- **Hipergranulosis:** crecimiento de la granulosa.
- **Acantosis:** aumento del estrato espinoso.
- **Acantólisis:** ruptura de los puentes intercelulares del estrato espinoso (típica de los pénfigos).
- **Espangiosis:** edema intercelular intraepidérmico (propia del ecema).
- **Balonización:** edema intracelular (herpes).
- **Paraqueratosis:** presencia de núcleos en los corneocitos (típica de la psoriasis).
- **Disqueratosis:** queratinización anómala de células individuales del estrato espinoso (típica de la enfermedad de Darier).
- **Papilomatosis:** aumento de longitud de las papilas dérmicas (psoriasis).

1.3. Signos útiles en el diagnóstico dermatológico

Los signos útiles en el diagnóstico dermatológico son los siguientes:

- **Fenómeno isomórfico de Köebner:** consiste en la aparición de lesiones propias de una dermatosis en zonas de presión o traumatizadas. Es típico de enfermedades eritematodescamativas (psoriasis, liquen plano (Figura 7) pitiriasis *rubra pilaris*, enfermedad de Darier), infecciosas (verrugas, *molluscum*), vitíligo, xantomas, vasculitis, síndrome de Sweet,...
- **Signo de Darier:** aparición de un habón (eritema, edema y prurito) tras el rascado de una lesión, debido a la adegranulación mastocitaria. Es un signo patognomónico de las mastocitosis.
- **Fenómeno de patergia:** una disrupción dermo-epidérmica traumática (p.ej.: un pinchazo) produce una pústula en el lugar agredido. La diferencia con el fenómeno de Köebner es que

éste reproduce lesiones propias de la dermatosis en cuestión (placas de psoriasis, pápulas de liquen plano,...) mientras que el de patergia ocasiona una pústula inespecífica. Es típico del pioderma gangrenoso, del síndrome de Sweet y de la enfermedad de Behçet.



Figura 7. Fenómeno de Köebner: liquen plano sobre cicatriz de laparotomía

- **Signo de Nikolsky:** la presión tangencial sobre la piel provoca un despegamiento cutáneo. Se produce en el pénfigo vulgar, en la necrólisis epidérmica tóxica, en el síndrome estafilocócico de la piel escaldada y en el impétigo ampolloso.
- **Dermatosis fotosensibles:** brotan o se agravan con el sol. La fotosensibilidad se observa en el lupus eritematoso, en algunas porfirias o en la enfermedad de Darier, entre otras.

• LES • Porfirias • Darier • Rosácea • Herpes simple • Cáncer de piel	• Albinismo oculocutáneo • Precancerosis (xeroderma pigmentoso) • Fotoalérgico y fototóxicodermias • Pelagra • Dermatomiositis • Síndrome carcinoide
--	---

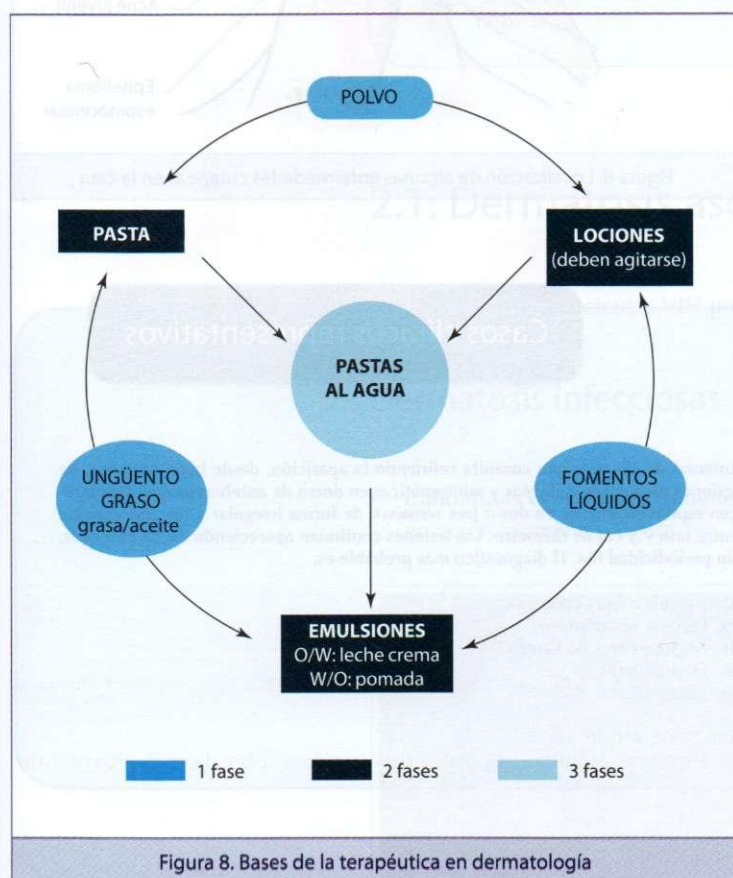
Tabla 1. Dermatitis agravadas por el sol

! RECUERDA
No confundir el signo de Darier con la enfermedad de Darier.

1.4. Terapéutica dermatológica

Bases para la formulación de tratamientos tópicos

Cada tipo de lesión y/o zona de piel a tratar puede tener un vehículo más indicado que otro. Los vehículos se diferencian por la proporción entre agua y grasa. Las lesiones crónicas suelen ser secas, por lo que conviene tratarlas con productos abundantes en grasa y con poca agua, como pomadas y ungüentos. En las lesiones agudas, que son exudativas y húmedas, se emplean fórmulas con gran proporción de agua y poca grasa (fomentos, lociones, pastas al agua). Entre ambos extremos se encuentran las lesiones subagudas que se tratarían con cremas, en las que predomina el agua sobre el aceite. Las zonas pilosas son tratadas con geles, espumas y lociones.



Corticoesteroides tópicos

Producen efecto antiinflamatorio, inmunodepresor y vasoconstrictor. La hidrocortisona es de baja potencia, la β -metasona de potencia media-alta y el clobetasol de potencia muy alta. En zonas de piel fina (cara, pliegues) se prefieren de baja potencia, por tener estas áreas mayor absorción. En cambio, en piel gruesa (palmas y plantas, dermatosis liquenificadas) se tiende a usar los más potentes.

El principal efecto secundario de los corticoides tópicos es la atrofia cutánea y la aparición de estrías. Otros efectos adversos son la aparición de hipopigmentaciones, hipertriosis, dermatitis perioral, acné

esteroideo y retraso en la cicatrización de las heridas. No es raro observar rebotes tras suspender un tratamiento crónico con corticoides (efecto rebote). Su absorción sistémica puede conducir a un síndrome de Cushing.

Retinoides

Son derivados de la vitamina A. Son queratolíticos, regulan la diferenciación de los queratinocitos y producen una atrofia las glándulas sebáceas. Tópicamente pueden emplearse en el acné leve-moderado. Por vía oral se emplean principalmente para la acné (isotretinoína) y la psoriasis (acitretino o etretinato). Se han utilizado también en precancerosis y en ciertos tumores cutáneos (como el bexaroteno, para la micosis fungoide).

Entre sus efectos secundarios destacan la xerosis (sequedad cutánea) y la queilitis descamativa (complicaciones constantes) y la teratogenia (el más grave). Pueden causar fotosensibilidad, efecto que comparten con las tetraciclinas (MIR 05-06, 144). Además, es posible que aumente el colesterol y los triglicéridos, recomendándose la vigilancia del perfil lipídico de los pacientes en tratamiento con estos fármacos. Pueden ser hepatotóxicos y producir calcificaciones osteoligamentosas.

! RECUERDA

- Xerosis y queilitis (constantes).
- Alteración metabólica (colesterol, triglicéridos, ácido úrico,...).
- Hepatotoxicidad.
- Fotosensibilidad.
- Teratogenia.
- Hipertensión intracraneal, calcificaciones,...

Antihistamínicos

Deben emplearse por vía oral, los preparados tópicos son desaconsejables puesto que pueden producir fotosensibilidad (MIR 05-06, 145). Tópicamente no se controla su absorción y pueden ocasionar una dermatitis de contacto irritativa. Todos son anti-H1.

- **Clásicos:** atraviesan la barrera hematoencefálica y producen somnolencia y efectos anticolinérgicos (p. ej.: hidroxicina, difenhidramina, clorfeniramina,...).
- Actualmente existen antihistamínicos que carecen de estos efectos: cetiricina, fexofenadina, loratadina, ebastina, etc.

Terapéutica física

- **Láser:** es una luz coherente con una longitud de onda determinada. Se emplea para el tratamiento de lesiones vasculares (láser de colorante pulsado), cirugía dermatológica y tratamiento de algunas lesiones epidérmicas (láser CO₂).
- **Cirugía de Mohs:** microcirugía de lesiones tumorales en la que se pretende extirpar la mínima cantidad de tejido sano posible. Para ello se realizan biopsias intraoperatorias hasta confirmar la existencia de márgenes quirúrgicos libres de tumor. Está indicada en tumores poco agresivos (epitelioma basocelular) y en zonas donde sea importante preservar el máximo de tejido sano (canto interno del ojo).

- **Radioterapia:** indicada en epitelomas basocelulares de difícil abordaje. También puede emplearse en el sarcoma de Kaposi y en la micosis fungoide.
- **Fototerapia:** se realiza con radiaciones ultravioletas A y B, con o sin ingesta previa de psoralenos (interfieren en la síntesis de ADN y refuerzan los efectos de la fototerapia). En general tienen efecto inmunodepresor (y, por tanto, antiinflamatorio). Se emplean en múltiples patologías, como la psoriasis, el eccema atópico, en los primeros estadios de la micosis fungoide, etc. (MIR 08-09, 152).

LESIONES AGUDAS	Exudativa - húmedas	Fórmula acuosa	• Lociones • Fomentos • Pastas al agua • Soluciones y polvos
LESIONES SUBAGUDAS	Costras - secas	Emulsión agua-aceite	• Cremas • Leches
LESIONES CRÓNICAS	Costras - muy secas	Emulsión aceite-agua	• Pomadas • Ungüentos
ZONAS PILOSAS			• Geles • Espumas • Lociones

Tabla 2. Elección de vehículos en terapéutica dermatológica

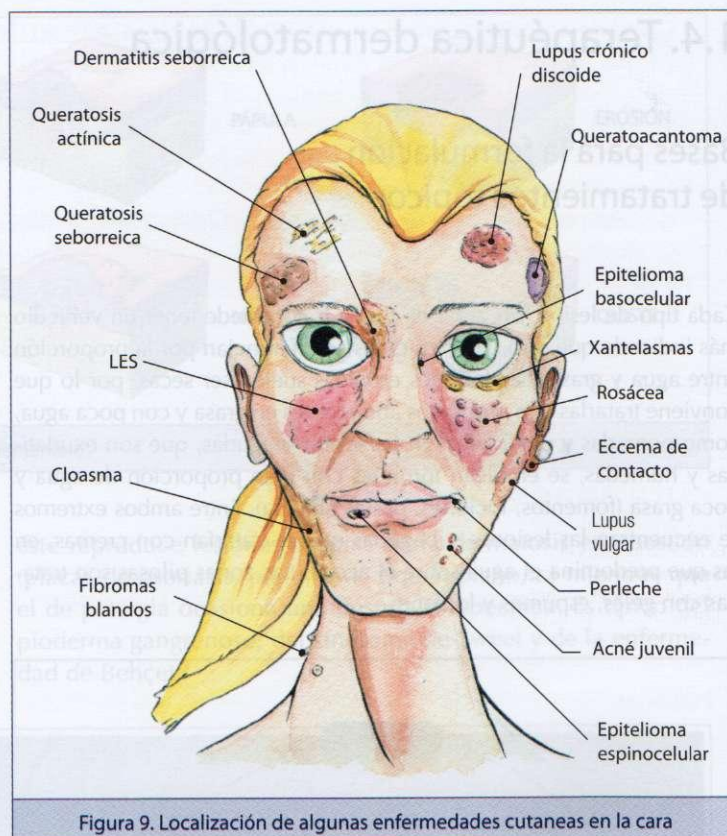


Figura 9. Localización de algunas enfermedades cutáneas en la cara

Casos clínicos representativos

Un paciente de 23 años acude a consulta con un brote intenso de dermatitis atópica que afecta a la mayor parte de la superficie corporal y es muy pruriginoso. El tratamiento que debe evitar es:

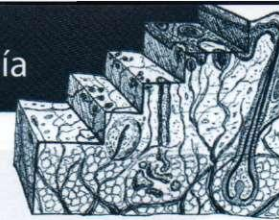
- 1) Antihistamínicos tópicos.
- 2) Tacrólimus tópico.
- 3) Ciclosporina oral.
- 4) Corticoides orales.
- 5) Corticoides tópicos.

MIR 05-06, 145; RC: 1

Enferma de 70 años que consulta refiriendo la aparición, desde hace dos años, de lesiones maculosas violáceas y asintomáticas en dorso de antebrazos que desaparecen espontáneamente en dos o tres semanas, de forma irregular y tamaño variable entre uno y 5 cm de diámetro. Las lesiones continúan apareciendo desde entonces, sin periodicidad fija. El diagnóstico más probable es:

- 1) Vasculitis leucocitoclástica.
- 2) Eccema xerodémico.
- 3) Angiosarcoma de Kaposi.
- 4) Púrpura senil.
- 5) Liquen plano.

MIR 03-04, 110; RC: 4



02.

VIH Y DERMATOLOGÍA

Orientación
MIR

Tema breve y rentable.
Es necesario conocer
las dermatosis más frecuentes
asociadas al VIH y saber
distinguir las más típicas.

Aspectos esenciales

- 1 La dermatosis infecciosa más frecuente en el paciente VIH es la candidiasis orofaríngea.
- 2 La dermatosis NO INFECCIOSA más habitual es la dermatitis seborreica.
- 3 La leucoplasia oral vellosa es producida por el virus de Epstein-Barr y sus lesiones no se desprenden con el raspado.

2.1. Dermatosis asociadas al VIH

La mayoría de los pacientes VIH presentan alguna dermatosis a lo largo de su enfermedad.

Dermatosis infecciosas

- **Candidiasis orofaríngea (muguet):** es la dermatosis más frecuente. Casi el 100% de los enfermos la padecen en algún momento (Figura 10).

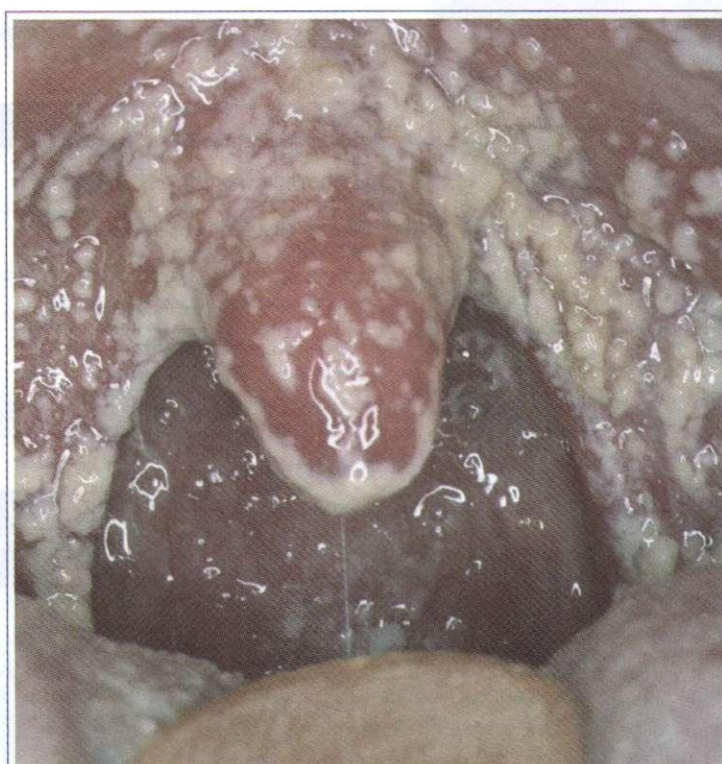


Figura 10. Candidiasis orofaríngea

- **Exantema de la infección aguda:** aparece a las pocas semanas de la infección en algunos pacientes. Es macular, parecido al de una mononucleosis.
- **Infecciones por herpes virus:** se producen lesiones múltiples o incluso diseminadas que responden muy mal al tratamiento. Son frecuentes las formas necrótico-hemorrágicas.
- **Leucoplasia oral vellosa:** son placas blanquecinas que, a diferencia del muguet, asientan en los bordes laterales de la lengua y no se desprenden con el raspado mecánico. Las produce el virus de Epstein-Barr y aparece en fases avanzadas de la enfermedad (MIR 99-00F, 151) (Figura 11).
- **Angiomatosis bacilar:** cuadro infeccioso sistémico que cursa con la aparición de pápulas rojizas (proliferaciones vasculares) diseminadas y afectación de múltiples órganos. Se debe a *Bartonella henselae*. El tratamiento se realiza con eritromicina.

? Preguntas

- MIR 99-00F, 151



Figura 11. Leucoplasia oral vellosa

Dermatosis no infecciosas

- **Dermatitis seborreica:** es la dermatosis no infecciosa más frecuente, siendo más extensa e intensa que en seronegativos.
- **Foliculitis eosinofílica:** clínicamente destaca el prurito. Se discute si es una reacción cutánea a fármacos.
- **Aftosis oral recidivante:** rebelde al tratamiento. A veces responde a la talidomida.
- **Otras:** es característico el agravamiento de la psoriasis.

Tumores cutáneos en el SIDA

El cáncer más frecuente en el SIDA es el sarcoma de Kaposi (Figura 12).



Figura 12. Sarcoma de Kaposi en un paciente con SIDA

Cursa con máculas fusiformes violáceas que con el tiempo pueden evolucionar a nódulos indurados, con aspecto de mora (Tabla 3). Este cuadro se ha relacionado con la infección por herpes virus humano tipo 8 (VHH-8), tanto en pacientes seropositivos como en seronegativos para VIH. El tratamiento del sarcoma de Kaposi localizado puede ser la extirpación, la radioterapia o la vinblastina intralesional. Si está diseminado, se recurre al interferón o a la quimioterapia.

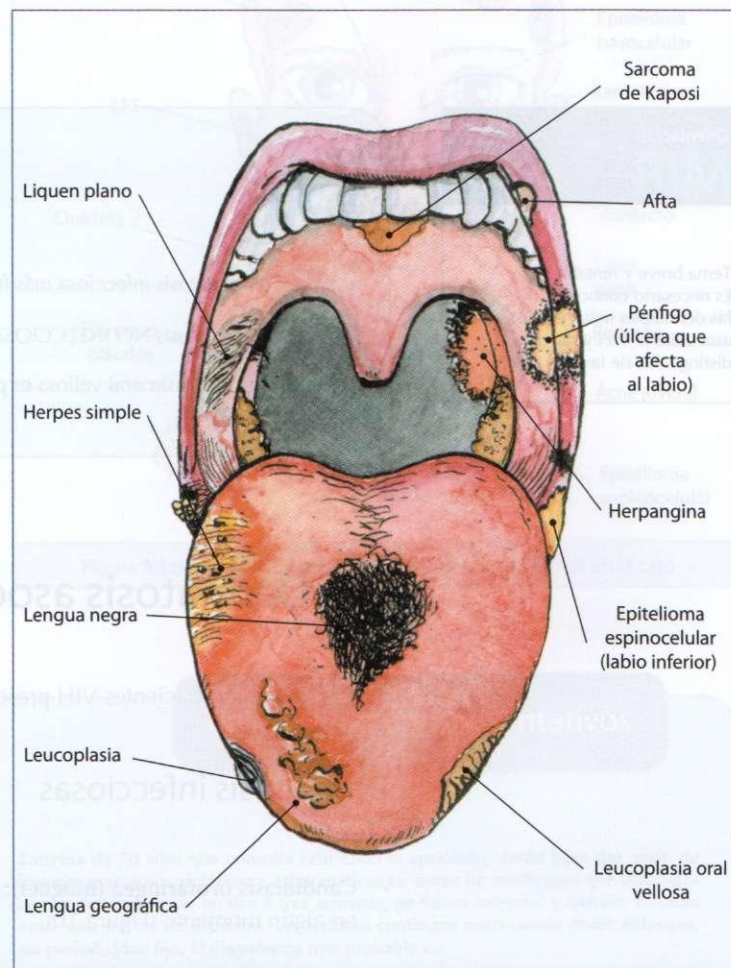


Figura 13. Enfermedades cutáneas localizadas en la mucosa oral

KAPOSI EPIDÉMICO (VIH)	KAPOSI CLÁSICO
Jóvenes homosexuales (95%)	Ancianos
Difuso y bilateral (frecuentemente en paladar, cara)	Placas unilaterales (miembros inferiores)
Afectación mucosa y visceral frecuente	No tan frecuente
· Invasión linfática precoz · Agresivo	No tan precoz

Tabla 3. Diferencias entre Kaposi epidémico y clásico

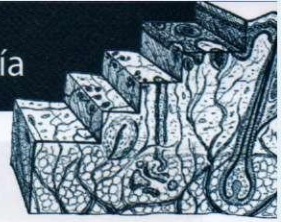
Casos clínicos representativos

¿Cuál de las siguientes afirmaciones, referentes a la leucoplasia oral vellosa que se asocia a la infección por VIH, es INCORRECTA?

- 1) Suele ser asintomática.
- 2) Existen células balonizadas en la histopatología.

- 3) Es un marcador clínico de progresión de la infección por VIH.
- 4) Puede encontrarse en otras situaciones de inmunodeficiencia.
- 5) El primer implicado en su patogenia parece ser la *Candida albicans*.

MIR 99-00F, 151; RC: 5



03.

INFECCIONES VÍRICAS

Orientación
MIR

Tema complejo y rico en detalles. Hay que aprender, sobre todo, los rasgos que permiten identificar las enfermedades.

Aspectos esenciales

- 1 La primoinfección por herpes simple extragenital suele ser asintomática.
- 2 La primoinfección por herpes genital suele ser sintomática.
- 3 La causa más frecuente de úlcera genital, después de la traumática, es el herpes genital.
- 4 La presencia de vesículas agrupadas sobre base eritematosa debe sugerir infección herpética.
- 5 Ante una pápula umbilicada, hay que pensar en molusco contagioso.
- 6 La enfermedad de transmisión sexual más frecuente es el condiloma acuminado (verruga genital).

3.1. Herpes virus

Infección por virus herpes simple

Existen dos tipos de herpes simple (Figura 14):

- **Tipo I:** responsable de la mayoría de los herpes extragenitales y del 20% de los genitales.
- **Tipo II:** causante del herpes genital y de un pequeño porcentaje de los extragenitales.

El contagio se produce por contacto directo, existiendo el estado de portador asintomático. Tras la primoinfección, el virus queda acantonado en la porción sensitiva de los ganglios craneales o espinales. La gravedad es mayor en inmunodeprimidos.

Clínica

- **Herpes simple extragenital:** el más frecuente es el orofacial recidivante. La mayoría de primoinfecciones son asintomáticas, sólo un 5% se manifiestan en forma de gingivostomatitis herpética, cuadro caracterizado por úlceras orales con adenopatías cervicales y afectación del estado general (Figura 15). En las recidivas, la clínica es más leve, con vesículas agrupadas sobre base eritematosa. Algunos factores facilitan las reactivaciones: los traumatismos, la luz solar, el frío, el estrés, la fiebre, la menstruación,...



Figura 14. Herpes simple

? Preguntas

- MIR 03-04, 109
- MIR 00-01F, 148-OF

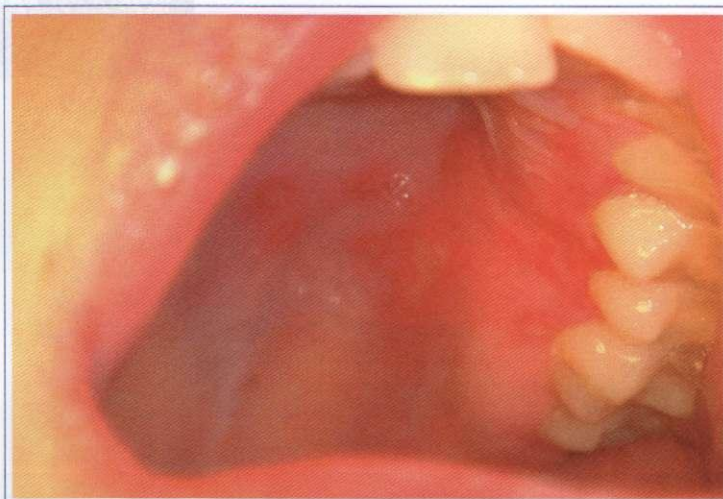


Figura 15. Gingivoestomatitis herpética

- **Herpes genital:** causa más frecuente de úlceras genitales después de las traumáticas. La primoinfección suele ser sintomática, entre los tres y los 14 días del contacto sexual. Produce úlceras agrupadas en el surco balano-prepucial o en el prepucio con adenopatías inguinales dolorosas. Las recurrencias son menos graves que la primoinfección y son más frecuentes cuando el herpes genital está causado por VHS tipo II.
- **Eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi:** diseminación de la infección herpética sobre una dermatosis de base (sobre todo, dermatitis atópica).
- **Herpes neonatal:** se debe al contagio intraparto del VHS-II, con afectación neurológica, deterioro general y vesículas o úlceras en la piel.
- **Otras formas clínicas:** son el herpes *gladiatorum*, el panadizo herpético y la queratoconjuntivitis.

Diagnóstico

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El método de confirmación más fiable es el cultivo virológico. La extensión de un frotis de las lesiones (citodiagnóstico de Tzanck) permite ver células multinucleadas e inclusiones intranucleares, que también se evidencian mediante el estudio histológico.

Tratamiento

Las formas leves no precisan tratamiento, éste se administra en los siguientes casos:

- La primoinfección.
- Las recidivas severas o frecuentes (si afectan a la calidad de vida).
- Las complicaciones (eritema multiforme, eccema herpético).

El fármaco de elección es el aciclovir y sus derivados (valaciclovir, famciclovir) por vía oral. Los antiviricos tópicos no han demostrado ser útiles, favorecen la maceración de las lesiones (y, por tanto, la sobreinfección) y no es infrecuente que ocasionen dermatitis de contacto alérgica por hipersensibilidad.

Virus varicela zóster

La primoinfección da lugar a una varicela (véase sección de *Pediatría*). Tras la varicela, el virus queda acantonado en la porción sensitiva de los ganglios neurales y cuando recidiva, da lugar al herpes zóster.

- **Varicela** (Figura 16): tras 15 días de incubación aparecen fiebre, cefalea, prurito y lesiones polimorfas en distintos estadios: máculas, pápulas, vesículas, úlceras y costras (imagen "en cielo estrellado"). Es característica la afectación de las mucosas (úlceras) y del cuero cabelludo. La manipulación puede producir cicatrices. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana de las lesiones. Un 20% de los adultos tiene neumonía varicelosa demostrable radiológicamente, pero sólo da clínica en un 4% de los casos.



Figura 16. Vesículas típicas en paciente con varicela



RECUERDA

La varicela produce prurito; la mayoría de las erupciones exantemáticas no lo hacen.

- **Herpes zóster:** el más usual es el torácico. No suele aparecer más de una vez en la vida. Se caracteriza por vesículas sobre base eritematosa con distribución metamérica unilateral. La complicación más común es la neuralgia postherpética, más frecuente en ancianos, y que puede requerir tratamiento con carbamazepina o antidepresivos tricíclicos (Figura 17).



Figura 17. Herpes zóster

Formas clínicas especiales

Las formas clínicas especiales son las siguientes:

- **Síndrome de Ramsay Hunt:** afectación del ganglio geniculado del facial. Produce vesículas en el pabellón auricular, en el conducto auditivo externo, en la faringe, parálisis facial homolateral, sordera y vértigo.
- **Afectación del oftálmico:** puede producir queratitis grave y requiere derivación urgente a un oftalmólogo (se debe sospechar en pacientes que presenten lesiones herpéticas en la punta de la nariz) (signo de Hutchinson) (MIR 00-01F, 148-OF).
- **Herpes zóster disseminado:** se afectan varios dermatomas de forma bilateral. Es propio de inmunodeprimidos.

! RECUERDA

La afectación de la punta nasal hace necesario un examen oftalmológico, porque la inerva el mismo nervio que a la córnea (primera rama del trigémino).

Tratamiento

La varicela sin complicaciones se trata sintómicamente. Los antivíricos se reservan para formas severas o complicadas. Existe ya comercializada una vacuna de virus vivos atenuados cuyas indicaciones están en discusión.

El herpes zóster debe ser tratado con antivíricos cuando es detectado en las primeras 48-72 horas y se trate de enfermos con:

- Inmunodepresión.
- Edad superior a 55 años.
- Formas clínicas especiales citadas.

Los fármacos empleados son orales: el aciclovir y sus derivados (valaciclovir, famciclovir). Aceleran la curación de las lesiones y disminuyen la intensidad de la neuralgia postherpética. Los pacientes con insuficiencia renal precisan ajuste de dosis, ya que el aciclovir es nefrotóxico; en estos pacientes se emplea la brivudina, de toma diaria única.

3.2. Enterovirus

Producen cuadros exantemáticos inespecíficos con gran frecuencia, especialmente los virus *Echo* y *Coxsackie*.

! RECUERDA

El virus *Coxsackie B* es la causa más frecuente de pericarditis vírica.

- **Enfermedad mano -pie-boca o glosopeda:** aparecen vesículas en las localizaciones citadas. Causada por el *Coxsackie A*, en especial el A16 (MIR 03-04, 109).
- **Herpangina:** producida por *Coxsackie A*. Aparece fiebre alta y úlceras en la faringe, amígdalas y paladar blando (no afecta a las encías ni a los labios, como sí ocurre en la gingivostomatitis herpética).

! RECUERDA

La herpangina afecta a la región faringoamigdal y la gingivostomatitis herpética a labios y encías.

A veces, estos exantemas pueden aparecer acompañados de otras manifestaciones infecciosas, como una pericarditis.

ENFERMEDAD	DATO TÍPICO	COMENTARIOS
Herpes	Vesículas AGRUPADAS sobre base eritematosa	• VHS-I extragenital • VHS-II genital • En genitales, úlceras
Enfermedad mano-pie-boca	• Mano, pie, boca • Vesículas NO AGRUPADAS	Virus <i>Coxsackie</i>
Herpangina	Lesiones aftoides faringoamigdales y en paladar blando	¡No confundir con herpes!

Tabla 4. Lesiones vesiculosas en mucosa oral

3.3. Poxvirus

- ***Molluscum contagiosum*:** pápulas rosadas cupuliformes umbilicadas (Figura 18). Es típico de niños que frecuentan piscinas. Aunque resuelven espontáneamente, se suele practicar el curetaje o la crioterapia de las lesiones.



Figura 18. *Molluscum contagiosum*

3.4. Papovavirus

Virus del papiloma humano

El Virus del Papiloma Humano (VPH) puede producir las verrugas vulgares, las palmo-plantares, las planas y los condilomas acuminados (Figura 20) o verrugas genitales. La enfermedad de transmisión sexual más frecuente son los condilomas acuminados.

Muchas de estas lesiones desaparecen espontáneamente. Su tratamiento se basa en la destrucción física de las células parasitadas por el virus (queratolíticos, crioterapia, electrocoagulación). Existe la posibilidad de emplear inmunomoduladores, como el interferón α -infiltrado o la aplicación de imiquimod en crema, con el fin de estimular la respuesta

inmune frente al VPH. La vacunación para los serotipos oncogénicos 6, 11, 16 y 18 está indicada en mujeres y en hombres de entre nueve y 26 años de edad. Se administra una primera dosis, la segunda a los dos meses y la tercera, a los seis. Reduce la incidencia de neoplasia de cérvix.



Figura 19. Verrugas en paciente VIH



Figura 20. Condilomas acuminados

Casos clínicos representativos

Un niño de seis años acude a consulta por un cuadro de febrícula de tres días de evolución, con dolor a la deglución. Los datos más relevantes de la exploración física son lesiones erosivas en el paladar y vesículas intraepidérmicas no agrupadas en palmas y plantas. Entre los siguientes diagnósticos, ¿cuál es el más probable?

- 1) Eritema multiforme.
- 2) Rickettsiosis.
- 3) Síndrome de Stevens-Johnson.
- 4) Enfermedad de pie, mano, boca.
- 5) Deshidrosis.

MIR 03-04, 109; RC: 4

Niño de 3 años de edad que, desde hace 4 días, presenta fiebre de 38-39 °C, dolor a la deglución, rechazo de alimento, decaimiento y fétor oral. En la exploración se observan lesiones ulcerosas de tamaño variable, en encías, lengua y mucosa bucal, que sangran con facilidad, y adenopatías submaxilares y cervicales. El diagnóstico debe ser:

- 1) Herpangina.
- 2) Estomatitis herpética.
- 3) Candidiasis bucal.
- 4) Infección bucal por anaerobios.
- 5) Infección estafilocócica.

RC: 2



04.

INFECCIONES MICÓTICAS

Orientación MIR

Como en el tema anterior, recuerda los datos típicos para poder diagnosticar los casos clínicos con facilidad.

Aspectos esenciales

- 1 La pitiriasis versicolor aparece en pieles grasas, produciendo descamación y alterando el color de la piel.
- 2 La *tinea corporis* produce típicamente lesiones circinadas circulares (de ahí el nombre de "herpes circinado").
- 3 La tiña y el eccema pueden parecerse (prurito, descamación,...). No se deben confundir, puesto que si se trata una tiña con corticoides, empeorará.
- 4 La afectación ungüeal por *Candida* produce perionixis, no así las tiñas ungueales.
- 5 Un intertrigo con pústulas satélite debe hacer pensar en *Candida*.
- 6 Ante un pinchazo con un rosál, hay que pensar en una posible esporotricosis.

4.1. Pitiriasis versicolor

Causada por una levadura comensal, *Pityrosporum ovale*, que se transforma en su forma patógena (*Malassezia furfur*). Afecta, sobre todo, a pacientes jóvenes (15-45 años), siendo rara en la infancia y en la vejez. Se relaciona con el calor, la humedad y la hipersecreción sebácea.

Se caracteriza por la aparición de máculas hipercrómicas o hipocrómicas que descaman al rascado (signo de la uñada), si la infección está activa. Suelen aparecer en la región centrotorácica y en la espalda, es decir, en zonas sebóreas (MIR 06-07, 143). Las recidivas son habituales, pese al tratamiento.

El diagnóstico es habitualmente clínico. Sirven de apoyo:

- **Luz de Wood:** fluorescencia amarillo-anaranjada.
- **Examen con hidróxido potásico (KOH):** se aprecian filamentos y elementos redondos (imagen en *spaghetti* y albondigas) (Figura 21).

El tratamiento se lleva a cabo con azólicos tópicos y, en casos extensos o en inmunodeprimidos, se emplea la vía oral (MIR 97-98, 55). El diagnóstico diferencial incluye la pitiriasis rosada y los eccemas.

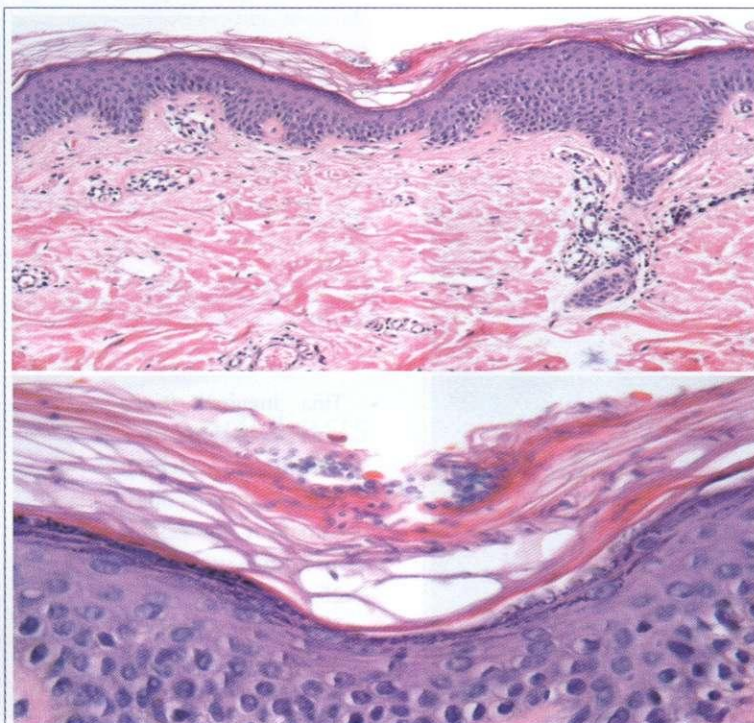


Figura 21. Pitiriasis versicolor. Corte histológico

? Preguntas

- MIR 06-07, 143
- MIR 00-01, 136
- MIR 97-98, 55



Figura 22. Pitiriasis versicolor

4.2. Dermatofitosis o tiñas

Las dermatofitosis afectan a la piel y a las estructuras queratinizadas como pelos y uñas (no lo hacen a las mucosas). El diagnóstico se realiza clínicamente y mediante el cultivo, siendo la fluorescencia con la luz de Wood normalmente negativa. El dermatofito más frecuente en general es el *Trichophyton rubrum*.

Tiñas no inflamatorias

No producen alopecia cicatrizal irreversible, mientras que las inflamatorias sí la pueden provocar. Las tiñas se tratan con derivados azólicos o terbinafina. Los tipos de tiñas son los siguientes:

- **Tiña del cuero cabelludo (*tinea capitis* o *tinea tonsurans*):** propia de la infancia, cursa como placas alopécicas con pelos rotos y descamación. Al llegar a la pubertad, suelen curar espontáneamente sin dejar cicatriz.
- **Tiña del cuerpo (herpes circinado o *tinea corporis*):** placas eritematodescamativas circinadas (con los bordes más activos) normalmente pruriginosas (Figura 23). Crece de forma excéntrica, con menor actividad en el centro y mayor en los bordes.

Figura 23. Herpes circinado (*tinea corporis*)

- **Tiña de los pies (*tinea pedis*):** la más frecuente es el "pie de atleta", con descamación en los espacios interdigitales.
- **Tiña incógnito:** tiña tratada erróneamente con corticoides que dificulta el diagnóstico al modificar la lesión (Figura 24).



Figura 24. Tiña incógnito secundaria a tratamiento con esteroides tópicos



Figura 25. Tinea cruris

- **Tiña inguinal (*tinea cruris* o eccema marginado de Hebra):** placas eritematodescamativas de bordes más activos (Figura 25).
- **Tiña ungueal:** hiperqueratosis subungueal con onicólisis, sin perionixis (Figura 26).



Figura 26. Tiña ungueal

Tiñas inflamatorias

Suelen deberse a hongos de reservorio animal (zoofílicos). Son lesiones muy inflamatorias que tienden a dejar cicatrices y alopecias cicatrizales. Se tratan con azólicos o terbinafina sistémicos.

- **Querion de Celso:** se localiza en el cuero cabelludo. Consiste en una placa eritematoedematosa y exudativa, con pústulas. Supura a través de los folículos con la presión (signo de la espumadera). Suele dejar alopecia cicatrizal (Figura 27).



Figura 27. Querion de Celso

- **Favus:** también afecta al cuero cabelludo. Cursa con pústulas foliculares que, al secarse, se deprimen adoptando forma de cazoleta (cazoleta fávica) (Figura 28). Posteriormente, se cubren de costras amarillentas (escútlas). El agente etiológico es el *Trichophyton schoenleinii*.



Figura 28. Favus

- **Granuloma tricofítico de Majocchi:** afecta a piel con pocos folículos pilosos. Es típico de las piernas de las mujeres tras las depilaciones.
- **Tiña de la barba:** recuerdan a una foliculitis, con pústulas y nódulos eritematosos.

4.3. Candidiasis

El agente causal más común es *Candida albicans*. Normalmente, es saprófita aunque, en ciertas condiciones, puede convertirse en patógena (inmunodepresión, humedad, antibioterapia, embarazo, anticonceptivos,...).

Formas clínicas

- **Intertrigo:** placa eritematosa en los pliegues cutáneos. Son típicas las fisuras y la atrofia en el fondo del pliegue y las lesiones satélites periféricas (pápulas y/o pústulas).
- **Afectación mucosa:** puede producir cuadros muy diversos como vulvovaginitis, glositis, queilitis,... En los inmunodeprimidos y en los lactantes es frecuente el muguet oral, consistente en pápulas blanquecinas en la región anterior de la mucosa oral.

! RECUERDA

Casi el 100% de los pacientes con VIH padecen muguet a lo largo de su enfermedad.

- **Ungueal:** suelen asociar inflamación periungueal (perionixis) y afectación inicial proximal, lo que la diferencia de las tiñas ungueales (MIR 00-01, 136) (Figura 29).



Figura 29. Candidiasis ungueal

- **Erosio interdigitalis blastomicética:** afectan a los pliegues interdigitales de las manos por maceración crónica (humedad, lavado frecuente de las manos) (Figura 30).

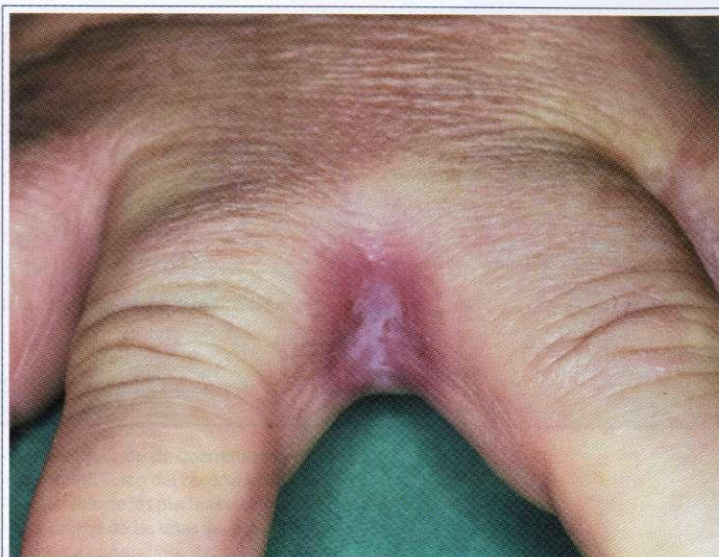


Figura 30. Erosio interdigitalis blastomicética

- **Foliculitis candidiásica:** frecuente en heroinómanos por vía parenteral. Aparecen pústulas en el cuero cabelludo y en la barba y pueden acompañarse de afectación condrocostal y de endoftalmitis.

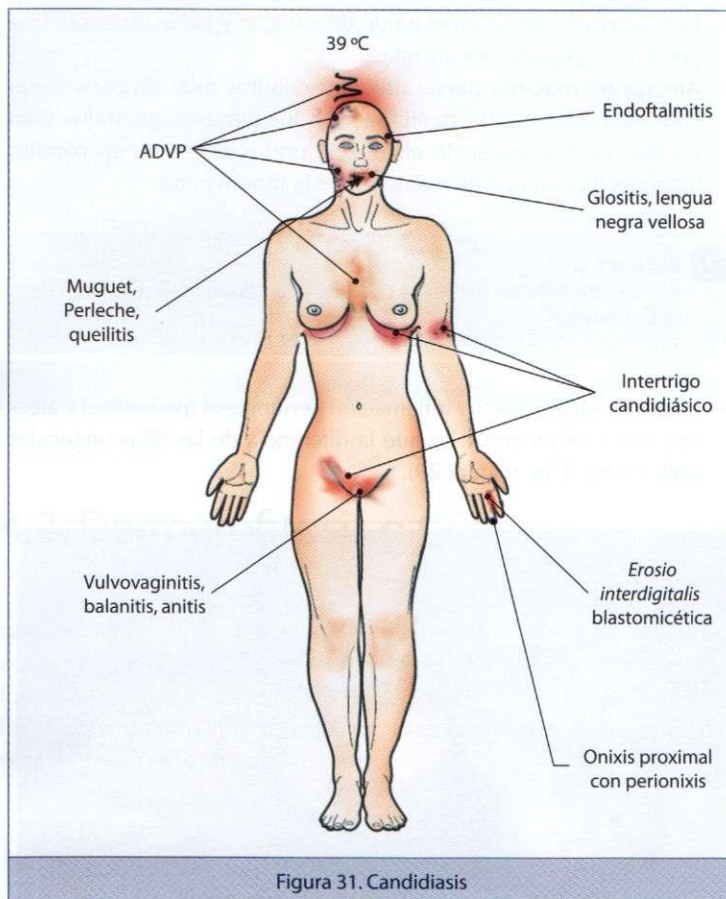


Figura 31. Candidiasis

Diagnóstico

El diagnóstico de las candidiasis es clínico o se realiza mediante cultivo. El microscopio óptico revela una morfología característica.

Tratamiento de las micosis cutáneas

Las micosis pueden tratarse por vía tópica o sistémica. Se prefiere el tratamiento sistémico si hay:

- Lesiones numerosas.
- Afectación ungueal o del cuero cabelludo.
- Tiñas inflamatorias.

Los fármacos más empleados son los que aparecen resumidos en la Tabla 5.

FÁRMACO	VÍA	ESPECTRO	COMENTARIO
Griseofulvina	Oral	Sólo tiñas (dermatofitos)	• Barato y seguro en niños • ¡No cubre <i>Candida</i>!
Imidazólicos	Oral y tópico	Tiñas + <i>Candida</i>	• Ketoconazol: hepatotóxico. Antiandrogénico • Fluconazol: más útil en candidiasis mucosas • Otros: itraconazol, sertaconazol, etc.
Terbinafina	Oral y tópico	• Oral: sólo tiñas • Tópico: <i>Candida</i> y tiñas	No usar frente a <i>Candida</i> vía oral

Tabla 5. Antifúngicos de uso frecuente.

4.4. Esporotricosis

La esporotricosis es producida por *Sporothrix schenckii*, un hongo que se encuentra en maderas y vegetales con espinas (es típico el pinchazo con un rosal). Tras este pinchazo, se produce un nódulo que se ulcera. El hongo se disemina por vía linfática, apareciendo una linfangitis (una cadena de nódulos a lo largo del trayecto de los vasos linfáticos). En inmunodeprimidos, puede producir cuadros más graves. Se trata con imidazoles (itraconazol), terbinafina o yoduro potásico.

Casos clínicos representativos

Ama de casa que, desde hace varios años, presenta enrojecimiento de los pliegues proximales de las uñas de varios dedos de las manos, que ocasionalmente le supuran. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Dermatitis de contacto.
- 2) Psoriasis.
- 3) Paroniquia candidiásica crónica.
- 4) Lique plano.
- 5) Dermatoftia.

MIR 00-01, 136; RC: 3

¿Cuál es el diagnóstico más probable ante un deportista moreno, de 19 años, con pequeñas manchas blancas en pecho y espalda que han aparecido en verano, durante un viaje a un país tropical?

- 1) Vitíligo.
- 2) Pitiriasis alba.
- 3) Pitiriasis versicolor.
- 4) Lepra indeterminada.
- 5) Lique escleroatrófico.

MIR 97-98, 55; RC: 3



05.

INFECCIONES BACTERIANAS

Orientación
MIR

Como en los temas anteriores, es necesario insistir en lo más típico de cada cuadro. Hay que prestar especial atención al impétigo, la erisipela y la hidrosadenitis supurativa, que son las más preguntadas.

Aspectos esenciales

- 1 Las costras melicéricas son típicas del impétigo contagioso.
- 2 El impétigo contagioso puede producir glomerulonefritis como complicación.
- 3 Las infecciones anexiales suelen deberse a *S. aureus*.
- 4 El erisipeloide es típico de carniceros o tras clavarse una espina de pescado.
- 5 El antecedente de "tampón superabsorbente" debe asociarse al síndrome del shock tóxico estafilocócico.
- 6 La forma más frecuente de tuberculosis cutánea es el lupus vulgar, típicamente descrito como "jalea de manzana" a la vitropresión.
- 7 Las máculas hipocrómicas anestésicas deben hacerte pensar en la lepra.

5.1. Piodermitis. Otras infecciones comunes

Las infecciones producidas en los anejos cutáneos suelen estar causadas por *S. aureus*. En cambio, las que afectan sólo a la dermis se deben con frecuencia a estreptococos.

IMPÉTIGO CONTAGIOSO	Estafilococo > estreptococo. Costras melicéricas. Sin clínica sistémica. Glomerulonefritis, no endocarditis
IMPÉTIGO AMPOLLOSO	Sólo estafilococo. Ampollas, erosiones
ERISPELA	Estreptococo. Placa bien definida. Clínica sistémica
CELULITIS	Estreptococo. Placa mal definida. Clínica sistémica
ERISPELOIDE	<i>Erysipelothrix rhusiopathiae</i> . Espina de pescado. Penicilina
ERITRASMA	<i>Corynebacterium minutissimum</i> . Pliegues, obesos, diabéticos. Luz de Wood rojo coral. Eritromicina
INFECCIONES ANEXIALES	Habitualmente estafilococo
SÍNDROME ESTAFILOCÓCICO DE LA PIEL ESCALDADA	Infección ORL o vías aéreas. Cultivo cutáneo negativo. Nikolsky. Cloxacilina
SÍNDROME DEL SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO	Shock + exantema + descamación palmoplantar
DERMATOSIS POR PSEUDOMONAS	• Sobreinfección de quemaduras • Sobreinfección del cordón umbilical • Foliculitis de las piscinas o del agua caliente • Síndrome de las uñas verdes • Ectima gangrenoso

Tabla 6. Piodermitis

? Preguntas

- MIR 06-07, 120
- MIR 02-03, 143-IF, 250
- MIR 99-00F, 108
- MIR 98-99, 114, 115, 141, 142

Impétigo

El impétigo es una infección superficial muy contagiosa, sin repercusión sistémica y de etiología normalmente mixta, por cocos grampositivos (estreptococos y estafilococos). Clásicamente, se aceptaba que la causa más frecuente era *Streptococcus pyogenes* aunque actualmente se señala que predomina *Staphylococcus aureus*.

La forma más típica es el impétigo contagioso (Figura 32), que se caracteriza por costras color miel (melicéricas), que aparecen normalmente en la cara y en otras zonas expuestas. Es típico de niños (MIR 98-99, 141). Una temible complicación, aunque infrecuente, es la glomerulonefritis postestreptocócica (MIR 98-99, 142).

La fiebre reumática, por el contrario, no aparece en relación con infecciones estreptocócicas cutáneas, sino únicamente con infecciones faríngeas.

Existe otra forma menos habitual llamada impétigo ampolloso de origen exclusivamente estafilocócico. Cursa con la aparición de ampollas y de erosiones en la piel afecta, consecuencia de las toxinas epidermolíticas que poseen estas bacterias. Los impétigos se tratan con mupirocina tópica, penicilina o ácido fusídico por vía oral.



Figura 33. Erisipela

Celulitis

Infección de la dermis profunda y del tejido subcutáneo, causada normalmente por estreptococos (MIR 02-03, 143-IF). Cursa con placas eritematosas mal definidas (por ser más profunda que la erisipela), dolorosas y calientes. Tanto la erisipela como la celulitis se tratan con antibióticos sistémicos frente a los grampositivos, como la penicilina.

Erisipeloide

Placa eritematosa en el dorso de la mano, que suele detenerse al llegar a la muñeca. Es una enfermedad propia de ganaderos, matarifes o tras clavarse la espina de un pescado. El agente etiológico es un grampositivo, el *Erysipelothrix rhusiopathiae*. Se trata con penicilina.



RECUERDA

No confundir la erisipela con el eritema erisipelode, manifestación dermatológica de la fiebre mediterránea familiar, que aparece también en miembros inferiores.



Figura 34. Erisipeloide en la mano de un carnicero



Figura 32. Impétigo contagioso

Erisipela

La causa más frecuente de erisipela es el estreptococo del grupo A (MIR 06-07, 120). Consiste en una infección de la parte superficial de la dermis.

Se manifiesta como una placa eritematosa, bien definida, brillante y dolorosa a la presión, habitualmente en la cara o en las piernas (típico de mujeres de mediana edad, con insuficiencia venosa crónica) (Figura 33). Produce malestar general, fiebre y leucocitosis.

Eritrasma

Es una infección por un grampositivo, *Corynebacterium minutissimum*. Placas eritematosas en grandes pliegues, en especial en las ingles. Es más frecuente en obesos y en diabéticos. Se diferencian de las tiñas inguinales en que el eritrasma tiene fluorescencia de color rojo coral con la luz de Wood. El tratamiento es la eritromicina.

5.2. Infecciones de los anejos

Foliculitis

Infección e inflamación de uno o varios folículos pilosos causada sobre todo por estafilococos. Se caracteriza por pústulas con distribución folicular. La mala higiene y las depilaciones son factores predisponentes. En formas leves se tratan tópicamente (antisépticos, mupirocina, ácido fusídico) y las graves sistémicamente (cloxacilina, ácido fusídico). Un tipo especial es la foliculitis del baño caliente o de las piscinas, causada por *Pseudomonas aeruginosa*, y que normalmente no requiere tratamiento (se autolimita).

Forúnculos

Comprende toda la unidad folículo-glandular. Cuando se localiza en la cara existe peligro de que la infección afecte a estructuras meníngeas, en especial en el triángulo naso-geniano-labial (triángulo de la muerte de Filatov). No se deben manipular estas lesiones (MIR 99-00F, 108; MIR 98-99, 114).



Figura 35. Forúnculo

Ántrax

El ántrax afecta a varios forúnculos vecinos. Clínicamente se aprecia una placa eritematosa fluctuante que agrupa varios puntos de supuración, con afectación del estado general. Los forúnculos faciales y

los ántrax requieren normalmente tratamiento sistémico frente a estafilococos.

! RECUERDA

No se debe confundir el ántrax con el carbunco, infección por *Bacillus anthracis*, que es una úlcera necrótica con edema duro alrededor.

Hidrosadenitis supurativa ecrina

Es una inflamación aguda o crónica de las glándulas sudoríparas apocrinas (MIR 02-03, 250). El lugar típico de aparición son las ingles y las axilas. Se debe a la oclusión de la citada glándula y a la infección secundaria por *Staphylococcus aureus* u otros gérmenes. Los factores hormonales tienen mucha importancia, pues este cuadro se muestra después de la pubertad. En los casos crónicos, son típicos los comedones y las cicatrices, que ocluyen otras glándulas y cronifican la enfermedad.

La forma aguda se manifiesta por nódulos dolorosos inflamatorios, eritematosos, que pueden abscesificarse y drenar pus al exterior (golondrinos).

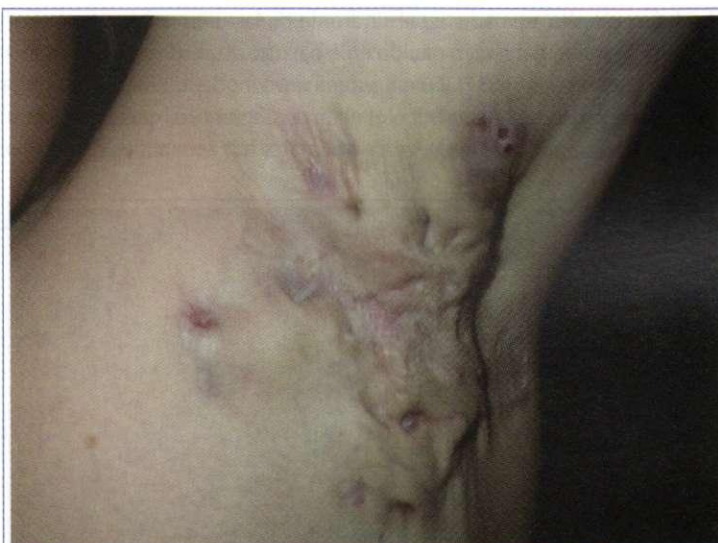


Figura 36. Hidrosadenitis supurativa

Las recidivas son muy frecuentes, con brotes sucesivos que producen cicatrices, tractos fibrosos y trayectos fistulosos.

En el tratamiento se emplean antibióticos orales durante largos periodos (tetraciclinas, penicilinas, cefalosporinas, rifampicina), antiinflamatorios orales, corticoides intralesionales y drenaje de los abscesos. En las formas crónicas y más severas, puede ser necesario el tratamiento con retinoides orales y/o cirugía (MIR 98-99, 115).

Síndrome de la piel escaldada estafilocócica o enfermedad de Von Rittershain

Causado por el *Staphylococcus aureus* fago 71, que produce una toxina epidermolítica. Es un cuadro típico de la infancia en el que, coincidiendo con una infección estafilocócica (ORL, vías respiratorias), aparece

una eritrodermia que evoluciona hacia un despegamiento generalizado de la epidermis con signo de Nikolsky. El aspecto es similar al de una escaldadura. Histológicamente, el despegamiento es a nivel de la granulosa. El estafilococo no se puede cultivar a partir de las lesiones cutáneas, porque es una enfermedad por toxinas que circulan por la sangre. El tratamiento es con cloxacilina.

Síndrome del shock tóxico

Este síndrome se debe al *Staphylococcus aureus* productor de exotoxina C (TSST-I) y enterotoxina F. Se caracteriza por fiebre e hipotensión, afectación funcional de al menos tres órganos o sistemas (*shock*); un exantema escarlatiniforme y descamación palmo-plantar a las dos semanas del inicio de la erupción. El cuadro se relacionó hace años con el uso de tampones superabsorbentes; ahora, en más del 40% de los casos, no se vincula con la menstruación. El tratamiento consiste en remontar el *shock*, quitar la fuente de infección y administrar los antibióticos adecuados.

Infecciones por *Pseudomonas*

A nivel cutáneo, *Pseudomonas* puede producir diversos cuadros, como la sobreinfección de quemaduras, el síndrome de las uñas verdes, las infecciones umbilicales del recién nacido (típico exudado verdoso) y la foliculitis de las piscinas (Figura 37). En el paciente inmunodeprimido, sobre todo en neutropénicos, es característico el ectima gangrenoso, que se presenta como úlceras necróticas alrededor de las cuales hay eritema y edema.



Figura 37. Granuloma de las piscinas en propietario de acuario

LUGAR	INFECCIÓN	COMENTARIOS
Anejos (estafilococo)	• Foliculitis • Forúnculos • Ántrax • Hidrosadenitis	• Superficial. Si “baño caliente”, <i>Pseudomonas</i> • Si en cara, puede llegar a meninges. ¡No manipular! • Varios forúnculos unidos. No confundir con carbunco • Glándulas apocrinas: ingles y axilas. Muy recidivante
Dermis (estreptococo)	• Impétigo • Erisipela • Celulitis	• Costras melicéricas. Niños. Cuidado: glomerulonefritis • Placa eritematosa, brillante y dolorosa a la presión • Bordes peor definidos que en erisipela

Tabla 7. Infecciones cutáneas más frecuentes

5.3. Tuberculosis cutánea

La forma más frecuente de tuberculosis cutánea es el lupus vulgar: una placa amarillenta con color de “jalea de manzana” a la vitropresión, crónica y progresiva, situada normalmente en la cara (preauricular). Existen muchas otras manifestaciones, menos importantes, como la tuberculosis verrucosa o el chancro tuberculoso.



Figura 38. Lupus vulgar

Otras micobacterias que también tienen interés dermatológico son las siguientes:

- ***Mycobacterium marinum*:** causa el granuloma de las piscinas o de los acuarios. Se trata de un nódulo granulomatoso en manos o en pies.
- ***M. fortuitum* y *M. chelonae*:** en relación con la depilación, pueden producir nódulos ulcerados. Es la forma más frecuente de micobacteriosis atípica en nuestro medio.

! RECUERDA

No se debe confundir lupus vulgar (tuberculosis) con lupus pernio, manifestación de la sarcoidosis (véase el Tema 20).

5.4. Lepra

La lepra es una enfermedad crónica causada por *Mycobacterium leprae* (bacilo de Hansen), un bacilo ácido-alcohol resistente.

Histológicamente, es característico encontrarlo en el interior de los macrófagos, agrupados en formaciones llamadas globi. Afecta sobre todo a la piel y al sistema nervioso periférico. Para su transmisión, precisa un contacto íntimo y duradero, pero se desconoce el mecanismo.

Dependiendo de la inmunidad celular, se distinguen dos formas clínicas principales:

- **Lepra tuberculoide:** se traduce en una buena respuesta inmune frente al bacilo. Aparecen placas hipocrómicas, con bordes muy bien definidos, elevados y de morfología arrosariada (Fi-

gura 39). Es característica la pérdida precoz de la sensibilidad en dichas zonas. Microscópicamente, se aprecian granulomas dérmicos perineurales.

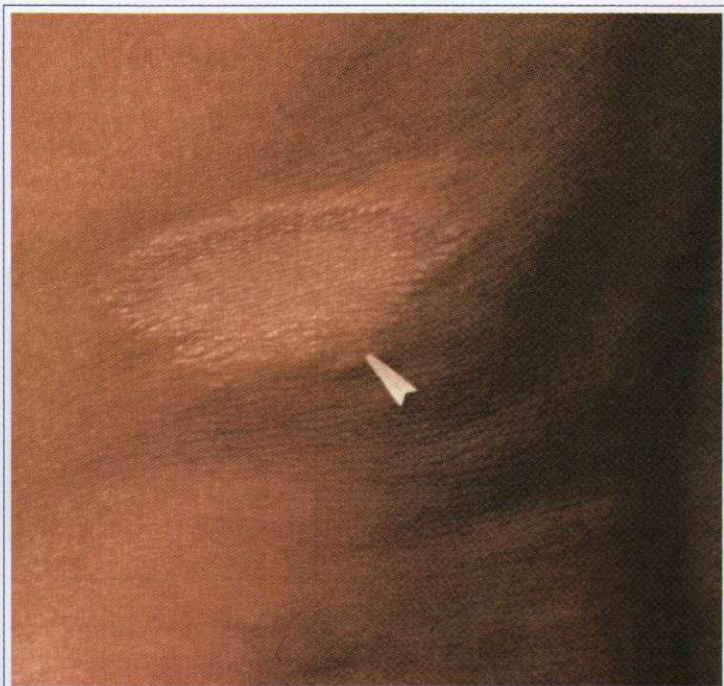


Figura 39. Lepra tuberculoide. Mancha hipocrómica anestésica

- **Lepra lepromatosa:** se presenta en pacientes con mala respuesta inmune celular y, por ello, con abundantes bacilos (lepra multibacilar). La lesión típica es el leproma, placa infiltrada mal definida que aparece especialmente en la cara y en las zonas distales de las extremidades. La alteración en la sensibilidad es más tardía. La madarosis (pérdida de pelo en la cola de las cejas) y la facies leonina (lepromas faciales) son lesiones típicas (Figura 40). Las mutilaciones y las deformidades son consecuencia de los trastornos tróficos y neurológicos.
- **Lepra borderline o dimorfa:** formas clínicas inestables en las que es posible ver características clínicas de ambas formas polares.

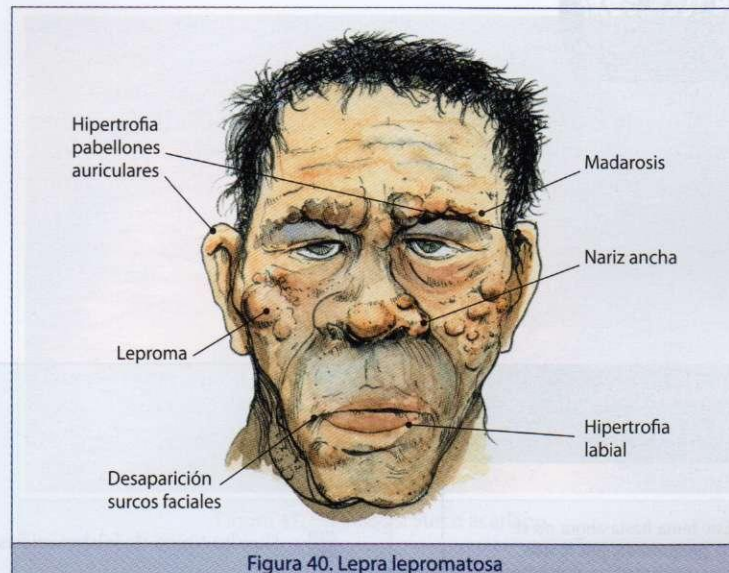


Figura 40. Lepra lepromatosa

Diagnóstico

El diagnóstico de la lepra se hace mediante baciloscopia de una muestra de tejido ya que el bacilo de Hansen no se puede cultivar. La intradermoreacción con lepromina mide la respuesta inmune celular frente a bacilos muertos. No es diagnóstica, sólo etiqueta la forma clínica, siendo positiva en la tuberculoide (buena inmunidad) y negativa en la lepromatosa (mala inmunidad). La lectura es a los 21 días (reacción de Mitsuda). Existen falsos positivos en pacientes con tuberculosis o vacunados de BCG.

Tratamiento

La lepra es una enfermedad crónica que precisa tratamientos prolongados:

- **Lepra paucibacilar:** consiste en sulfona más rifampicina durante seis meses.
- **Lepra multibacilar:** sulfona más rifampicina más clofazimina, durante dos años.

Casos clínicos representativos

Ante un niño que acude a una guardería, a quien le han aparecido lesiones vesiculosas y costrosas de color miel en los antebrazos y, cuatro días más tarde, en la cara, sin afectación general, una de las siguientes consideraciones es correcta. Señálela:

- 1) El diagnóstico se hará por inmunofluorescencia indirecta.
- 2) El cuadro probablemente se deba a sobreinfección herpética.
- 3) Los títulos de antistreptolisina O estarán muy probablemente elevados.
- 4) Se encontrarán anticuerpos tipo IgA circulantes característicos.
- 5) Es muy probable que en el cultivo de las lesiones crezcan varios gérmenes gram-positivos.

MIR 98-99, 141; RC: 5

Un cuadro clínico crónico caracterizado por lesiones maculares hipocrómicas, de bordes mal definidos, de predominio en cara y orejas, codos, nalgas y rodillas, con hipoestesia en las zonas lesionadas, caída de los bordes laterales de las cejas, nervios cubital y peroneo palpables y engrosados, con termoanalgesia en manos y pies, es característico de:

- 1) Siringomielia.
- 2) Lepra.
- 3) Dermatomiositis.
- 4) Micosis cutánea.
- 5) Sífilis secundaria.

RC: 2

Orientación

MIR

Este tema hasta ahora no se ha preguntado, por lo que hay que sintetizar al máximo. Basta una lectura y estudiar únicamente los *Aspectos esenciales*.

Aspectos esenciales

- 1 Cuadro típico de leishmaniasis cutánea: niño con lesión úlcero-costrosa en la cara, de evolución crónica.
- 2 La lesión más específica de sarna es el surco acarino. En forma de caso clínico, sería: prurito nocturno + prurito en familiares + surco acarino + pápulas o nódulos en axilas y genitales.
- 3 En la sarna, no se debe emplear lindano en niños y gestantes. El tratamiento de elección es la permetrina.

6.1. Botón de oriente o leishmaniasis cutánea

Etiología y clínica

Su agente etiológico más frecuente en el mundo es la *Leishmania tropica*; en nuestro medio lo es *Leishmania donovani infantum*. El reservorio del protozoo son los perros y el hombre y se transmite mediante el mosquito *Phlebotomus*. Es más habitual en niños.



Figura 41. Leishmaniasis cutánea. Botón de oriente

La picadura produce una pápula o nódulo que en semanas se ulcera y forma una costra, provocando una cicatriz... El lugar típico de aparición son las zonas expuestas al mosquito, sobre todo la cara (Figura 41).

Tratamiento

El tratamiento se lleva a cabo con antimoniales intralesionales (gluconato de antimonio o Glucantime®). Pueden ser útiles el itraconazol y la crioterapia.

? Preguntas

No hay preguntas MIR representativas.

6.2. Escabiosis

La escabiosis está ocasionada por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. Tiene un periodo de incubación de un mes.



Clínica

Produce prurito generalizado, más intenso por la noche, en el paciente y en sus familiares. Es frecuente el antecedente de un viaje reciente a un país tropical. Las lesiones aparecen entre los dedos de las manos (Figura 42), en las muñecas, en los pies, en los genitales, en las areolas mamarias y en las axilas. Suele respetar la espalda y la cara. La lesión más específica es el surco acarino, en cuyo extremo está la eminencia acarina, zona de avance del surco y donde se encuentra el parásito. En las axilas y en los genitales son frecuentes los nódulos (sarna nodular).

- **Sarna noruega:** típica de inmunodeprimidos con hiperqueratosis generalizada y costras. Produce muy poco prurito pero es muy contagiosa, porque existen muchos ácaros.
- **Sarna nodular:** persistencia de nódulos pruriginosos, pese al tratamiento. Las lesiones suelen aparecer en las axilas y en los genitales y el prurito se debe a un fenómeno de hipersensibilidad frente al ácaro, ya muerto. Se trata con corticoides.



Figura 42. Escabiosis. Surco acarino

Tratamiento

- **Permetrina en crema al 5%:** es el de elección. Poco tóxica, puede usarse en niños y en gestantes.
- **Lindane tópico al 1%:** irrita y es neurotóxico, por lo que está contraindicado en embarazadas y en niños.
- **Ivermectina oral:** se emplea en casos de resistencia a los tratamientos anteriores. Aún en fase de experimentación, pero bastaría en principio una sola dosis para curar la escabiosis (utilizada ya por veterinarios).

6.3. Pediculosis

La más frecuente de todas es la pediculosis *capitis*. Otras son la pediculosis *corporis* y la pediculosis *pubis*. Su síntoma fundamental es el prurito. En la pediculosis *pubis* son típicas unas máculas parduzcas en la ropa interior y sobre la piel, que se denominan máculas cerúleas. Estas pigmentaciones aparecen como resultado de la reducción de la hemoglobina por una enzima del parásito. El tratamiento consiste en malatión, lindano o permetrina por vía tópica.

7.2. Psoriasis

La psoriasis es una enfermedad crónica, recurrente, de etiología multifactorial. Se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas bien delimitadas, eritematosas, con escamas blancas y amarillentas. Las lesiones más típicas son las placas eritematosas con escamas blancas y amarillentas. Las lesiones más típicas son las placas eritematosas con escamas blancas y amarillentas.

Etiología

La etiología de la psoriasis es multifactorial. Se sabe que hay una predisposición genética, ya que la enfermedad aparece con frecuencia en familias. También se sabe que hay una alteración del sistema inmunitario, ya que se han encontrado niveles elevados de ciertos anticuerpos en los pacientes. Además, se sabe que hay una alteración de la síntesis de la queratina, ya que se han encontrado niveles elevados de ciertos aminoácidos en los pacientes.

La etiología de la psoriasis es multifactorial. Se sabe que hay una predisposición genética, ya que la enfermedad aparece con frecuencia en familias. También se sabe que hay una alteración del sistema inmunitario, ya que se han encontrado niveles elevados de ciertos anticuerpos en los pacientes. Además, se sabe que hay una alteración de la síntesis de la queratina, ya que se han encontrado niveles elevados de ciertos aminoácidos en los pacientes.



07.

ENFERMEDADES
ERITEMATODESCAMATIVAS

Orientación

MIR

Este tema solamente se estudia en Dermatología y es muy preguntado. Hay que prestar especial atención al liquen plano, que ha salido en varias ocasiones hasta ahora, breve y rentable. Debe conocerse muy bien la psoriasis, especialmente la tabla de tratamiento. La pitiriasis rosada suelen preguntarla como caso clínico, basta que se sepa reconocer. Obsérvense bien las fotografías, pueden ahorrar esfuerzo memorístico.

Aspectos esenciales

- 1 La dermatitis seborreica afecta al 3-4% de la población, pero en el VIH es mucho más frecuente (véase Tema 2).
- 2 Existe un hongo, *Pityrosporum ovale*, implicado en la patogenia de la dermatitis seborreica.
- 3 La dermatitis seborreica produce eritema y escamas amarillentas en región centrofacial.
- 4 La psoriasis tiene un importante componente hereditario, aunque la causa exacta se desconoce.
- 5 La lesión típica de psoriasis es una placa eritematosa, descamativa y bien delimitada.
- 6 La psoriasis en gotas aparece en jóvenes con infecciones faringoamigdalares durante los días previos.
- 7 Los corticoides tópicos pueden usarse en la psoriasis, pero los sistémicos no deben ser empleados.
- 8 El acitretino es teratogénico; la ciclosporina, nefrotóxica; el metotrexato, hepatotóxico.
- 9 Pensad en liquen plano si se ven pápulas planas poligonales pruriginosas o lesiones reticuladas blanquecinas en mucosa oral.
- 10 Se sospecha pitiriasis rosada si se refiere una placa descamativa en el tronco, apareciendo después otras más pequeñas.
- 11 Pensad en pitiriasis rubra pilaris si se encuentran "islotos de piel respetados" dentro de las placas.

7.1. Dermatitis seborreica

La dermatitis seborreica son pápulas o placas eritematodescamativas situadas en áreas sebáceas, como el cuero cabelludo, la región centrofacial, las axilas, las ingles y la línea media del tronco.

Etiología

La etiología es desconocida, aunque se han implicado una respuesta inmune anormal al hongo patógeno *Pityrosporum ovale*. Es más frecuente e intensa cuando se asocia a procesos neurológicos (Parkinson, AVC), alcoholismo e inmunodeficiencias (SIDA).

Clínica

Suele manifestarse como pápulas o placas eritematodescamativas untuosas en el cuero cabelludo (costra láctea en el caso de los neonatos), en la zona central de la cara, en la región esternal, en las axilas y/o en las ingles. En el neonato puede generalizarse causando la eritrodermia de Leiner, y en el adulto es posible que asocie blefaritis. El diagnóstico diferencial incluye el eccema atópico en la forma infantil, y en el adulto el lupus eritematoso subagudo o la pitiriasis rosada cuando afecta al tronco, y la psoriasis invertida cuando lo hace a los pliegues.

? Preguntas

- MIR 07-08, 147
- MIR 02-03, 249
- MIR 01-02, 135
- MIR 00-01, 133
- MIR 00-01F, 151
- MIR 99-00, 129, 130
- MIR 97-98, 56

! RECUERDA

La enfermedad de Letterer-Siwe (véase el apartado 23.4) puede producir lesiones similares a la dermatitis seborreica del lactante. A diferencia de ésta, se asocia a linfadenopatías y hepatoesplenomegalia.

ENFERMEDADES
ERITEMATODESCAMATIVAS

Orientación

MIR

Este tema solamente se estudia en Dermatología y es muy preguntado. Hay que prestar especial atención al liquen plano, que ha salido en varias ocasiones hasta ahora, breve y rentable.

Debe conocerse muy bien la psoriasis, especialmente la tabla de tratamiento. La pitiriasis rosada suelen preguntarla como caso clínico, basta que se sepa reconocer. Obsérvense bien las fotografías, pueden ahorrar esfuerzo memorístico.

Aspectos esenciales

- 1 La dermatitis seborreica afecta al 3-4% de la población, pero en el VIH es mucho más frecuente (véase Tema 2).
- 2 Existe un hongo, *Pityrosporum ovale*, implicado en la patogenia de la dermatitis seborreica.
- 3 La dermatitis seborreica produce eritema y escamas amarillentas en región centrofacial.
- 4 La psoriasis tiene un importante componente hereditario, aunque la causa exacta se desconoce.
- 5 La lesión típica de psoriasis es una placa eritematosa, descamativa y bien delimitada.
- 6 La psoriasis en gotas aparece en jóvenes con infecciones faringoamigdalares durante los días previos.
- 7 Los corticoides tópicos pueden usarse en la psoriasis, pero los sistémicos no deben ser empleados.
- 8 El acitretino es teratogénico; la ciclosporina, nefrotóxica; el metotrexato, hepatotóxico.
- 9 Pensad en liquen plano si se ven pápulas planas poligonales pruriginosas o lesiones reticuladas blanquecinas en mucosa oral.
- 10 Se sospecha pitiriasis rosada si se refiere una placa descamativa en el tronco, apareciendo después otras más pequeñas.
- 11 Pensad en pitiriasis rubra pilaris si se encuentran "islotes de piel respetados" dentro de las placas.

7.1. Dermatitis seborreica

La dermatitis seborreica son pápulas o placas eritematodescamativas situadas en áreas sebáceas, como el cuero cabelludo, la región centrofacial, las axilas, las ingles y la línea media del tronco.

Etiología

La etiología es desconocida, aunque se han implicado una respuesta inmune anormal al hongo patógeno *Pityrosporum ovale*. Es más frecuente e intensa cuando se asocia a procesos neurológicos (Parkinson, AVC), alcoholismo e inmunodeficiencias (SIDA).

Clínica

Suele manifestarse como pápulas o placas eritematodescamativas untuosas en el cuero cabelludo (costra láctea en el caso de los neonatos), en la zona central de la cara, en la región esternal, en las axilas y/o en las ingles. En el neonato puede generalizarse causando la eritrodermia de Leiner, y en el adulto es posible que asocie blefaritis. El diagnóstico diferencial incluye el eccema atópico en la forma infantil, y en el adulto el lupus eritematoso subagudo o la pitiriasis rosada cuando afecta al tronco, y la psoriasis invertida cuando lo hace a los pliegues.

? Preguntas

- MIR 07-08, 147
- MIR 02-03, 249
- MIR 01-02, 135
- MIR 00-01, 133
- MIR 00-01F, 151
- MIR 99-00, 129, 130
- MIR 97-98, 56

! RECUERDA

La enfermedad de Letterer-Siwe (véase el apartado 23.4) puede producir lesiones similares a la dermatitis seborreica del lactante. A diferencia de ésta, se asocia a linfadenopatías y hepatoesplenomegalia.

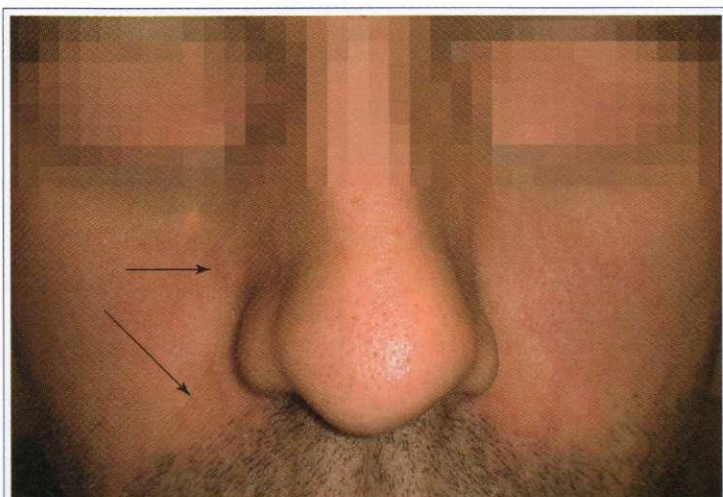


Figura 43. Dermatitis seborreica

! RECUERDA

No se debe confundir las palabras clave impétigo (costras amarillentas) con la dermatitis seborreica (escamas amarillentas).

Tratamiento

Se realiza con antifúngicos (imidazólicos o piroctona-olamina) y/o con corticoides suaves tópicos. En el cuero cabelludo suele asociarse a un queratolítico (como el ácido salicílico).

7.2. Psoriasis

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel que cursa con brotes. Afecta a un 1-2% de la población, pudiendo aparecer a cualquier edad, con un máximo de incidencia entre los 20 y los 30 años. Existen antecedentes familiares en un tercio de los pacientes.

Etiología

Aunque su etiología es desconocida, se cree que es multifactorial, con un componente genético (herencia poligénica) y con participación de diversos factores ambientales (MIR 00-01F, 151):

- **Infecciones:** en la psoriasis en gotas, típica de jóvenes, es característica una infección estreptocócica faríngea previa.
- **Fármacos:** el litio, los β -bloqueantes, los AINE y los antipalúdicos pueden desencadenar o agravar un brote.
- **Traumatismos:** presenta el fenómeno isomorfo de Köebner.
- **Factores psicológicos:** el estrés empeora la enfermedad.
- **Clima:** el calor y la luz solar mejoran las lesiones de psoriasis.

Patogenia

La alteración inicial sería una secreción alterada de citoquinas por parte de linfocitos T colaboradores activados. Las citoquinas estimularían

la proliferación de los queratinocitos con un acortamiento del ciclo celular. En consecuencia, aumenta el grosor epidérmico. Si el tiempo normal de tránsito epidérmico suele ser de 28 días, en la psoriasis este tránsito puede llegar a consumarse en tan sólo cuatro días.

Clínica

La lesión elemental es una placa eritematosa, con descamación gruesa y nacarada y bien delimitada. Cuando la lesión está regresando, alrededor suele observarse un anillo de piel más pálida que la normal (halo de Woronoff).

- **Raspado metódico de Brocq:** consiste en raspar con un objeto romo la superficie de la lesión. Por orden, se observan estos fenómenos:
 1. Inicialmente se desprenden escamas finas (signo de la bujía).
 2. Se despega una membrana fina (membrana de Duncan-Buckley).
 3. Aparecerá un punteado hemorrágico en la superficie (signo de Auspitz) debido a la rotura de los capilares de las papilas dérmicas. El fenómeno de Auspitz es patognomónico de la psoriasis.

Formas clínicas

- **Psoriasis vulgar (en placas):** es la forma más frecuente de todas. Las placas se localizan en áreas extensoras (codos, rodillas, glúteos) y en el cuero cabelludo de manera limitada (en pequeñas placas) o extensa (en grandes placas) (Figura 44).



Figura 44. Psoriasis en placas

- **Eritrodermia psoriásica:** forma que afecta a más del 90% de la superficie corporal, con mayor eritema y con menos componente descamativo. Requiere ingreso hospitalario y seguimiento debido a la gran tendencia a desarrollar complicaciones, entre las que destacan infecciones de origen cutáneo que pueden llevar a sepsis, hipoproteïnemia e hiposideremia secundaria a la intensa exfoliación.
- **Psoriasis en gotas:** cursa con brotes de pequeñas pápulas (0,5-1 cm) en el tronco y en la raíz de los miembros. Es típica de jóvenes, tras infecciones faríngeas estreptocócicas, y es la de mejor pronóstico.
- **Psoriasis invertida:** afecta fundamentalmente a las áreas flexoras: a los pliegues axilar, inguinal, submamario o genitales. Las placas están bien definidas, sin lesiones satélites ni atrofia del pliegue, tal como sí ocurre en los intertrigos candidiásicos.



Figura 45. Psoriasis invertida

• **Psoriasis ungueal:**

- **Piqueteado de la lámina ungueal:** es el hallazgo más frecuente, aunque es poco específico.
- **Decoloración en mancha de aceite:** coloración marrón-amari-llenta de inicio distal que asciende hacia proximal.
- **Onicodistrofia con hiperqueratosis subungueal distal y onicólisis:** es el signo más característico.



Figura 46. Psoriasis ungueal. Hiperqueratosis distal y piqueteado ungueal

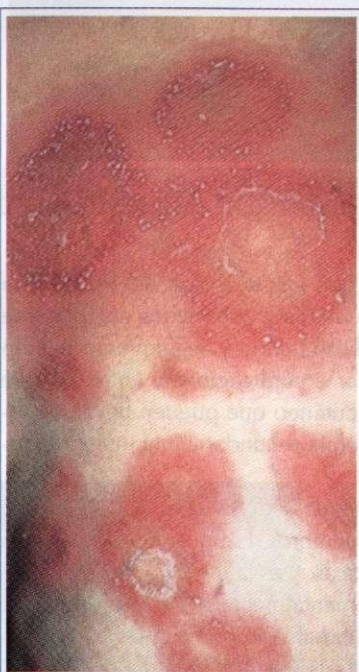


Figura 47. Psoriasis pustulosa

• **Psoriasis pustulosa:** que se clasifica en los siguientes tipos:

- **Generalizada (de von Zumbusch):** variante aguda y poco frecuente. Suele comenzar con fiebre y una erupción de pústulas estériles diseminadas por el tronco y las extremidades, sobre una base intensamente eritematosa, que pueden confluir. Puede existir fiebre elevada, malestar general y leucocitosis.
- **Localizada:**
 - › **Pustulosis palmoplantar:** brotes repetidos de pústulas sobre una base eritematosa en palmas y plantas. Se seca dejando unas costras marrones y reaparecen en brotes.



Figura 48. Psoriasis pustulosa de mano

- › **Acrodermatitis continua de Hallopeau:** brotes de pústulas y pápulas eritematodescamativas en los dedos de las manos, con destrucción de la uña y reabsorción de la falange distal en casos crónicos.

- **Artropatía psoriásica:** se manifiesta entre el 5-10% de los pacientes. Se asocia generalmente a onicopatía. Es más intensa en casos con enfermedad cutánea severa (formas pustulosas y eritrodérmicas). El factor reumatoide suele ser negativo. Es frecuente su asociación al HLA B-27.

Histología

La psoriasis tiene una histología característica que se deduce de la aceleración del ciclo celular. Dado que los queratinocitos se renuevan más rápidamente, hay un aumento de la mayoría de los estratos epidérmicos (hiperqueratosis, acantosis), aunque no tienen tiempo de perder el núcleo (paraqueratosis) ni de formar los gránulos de queratohialina (hipogranulosis) (MIR 01-02, 135). Recordad que el fenómeno inflamatorio basal es el infiltrado linfocitario dérmico y un aumento de los polimorfonucleares.

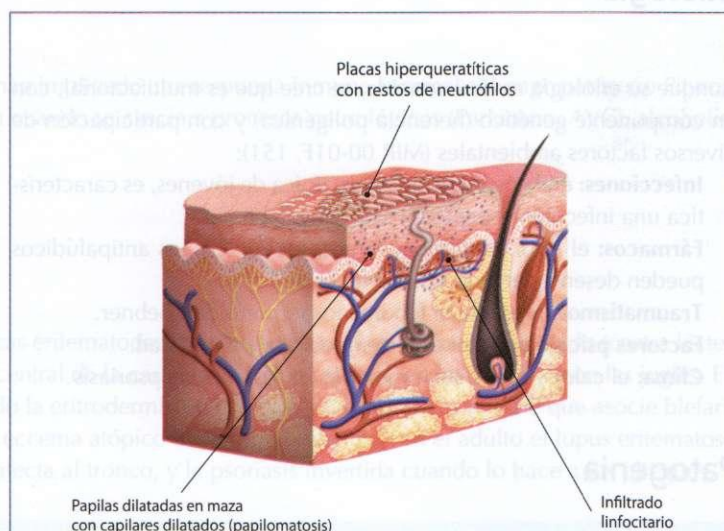


Figura 49. Reacción de hiperplasia regular epidérmica psoriasis



	PSORIASIS	LIQUEN PLANO
Epidermis	Hiperqueratosis PARAqueratósica	Hiperqueratosis ORTOqueratósica
	Microabscesos de Munro-Sabouraud (PMN)	Cuerpos de Civatte (queratinocitos apoptóticos)
	HIPOgranulosis	HIPERgranulosis
	Acantosis	Acantosis
Unión dermoepidérmica	Papilomatosis	Papilas "en diente de sierra" Degeneración vacuolar basal
Dermis	Infiltrados perivasculares, mononuclear	Infiltrado "en banda", Mononuclear

Tabla 8. Histología de la psoriasis y del liquen plano

Tratamiento

El tratamiento de la psoriasis viene sistematizado en la Tabla 9. Cabe destacar dos aspectos que no están incluidos en ella:

- Los corticoides sistémicos deben evitarse puesto que al ser suspendidos pueden producir un grave efecto rebote.
- Los fármacos biológicos están destinados a interferir en la cascada inflamatoria de citoquinas alterada en la psoriasis. Se emplean en psoriasis moderadas-graves cuando los fármacos sistémicos (metotrexato, acitretino, ciclosporina y fototerapia) están contraindicados o han fracasado. Algunos de ellos son los siguientes:
 - **Infliximab:** es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el TNF α (factor de necrosis tumoral) con acción sobre las lesiones cutáneas y el componente artrítico. Como efectos secundarios destaca una mayor frecuencia de infecciones y las reacciones de hipersensibilidad al fármaco. Se administra por vía intravenosa.

		TRATAMIENTO	USOS	EFFECTOS ADVERSOS Y CONTRAINDICACIONES
Tópico	Psoriasis leves-moderadas (< 25% superficie corporal)	Emolientes (urea, glicerina)	Hidratante	
		Queratolíticos (ácido salicílico)	Eliminar el exceso de escamas	
		Reductores (ditanol)	Placas hiperqueratósicas	• Manchan piel y ropa • Irritantes • Erupciones acneiformes
		Corticoides	Psoriasis estables en placas. Los más utilizados	• Taquiflaxia • Absorción percutánea • Posible rebrote al suspender • Evitar tratamientos prolongados
		Análogos vitamina D (calcitriol, calcipotriol, tacalcitol)	Psoriasis estables en placas	• Irritante en cara y pliegues • Hipercalcemia
Sistémico	Psoriasis moderadas-graves (> 25%)	PUVA	Combinable con tópicos y retinoides (Re-PUVA)	• Envejecimiento cutáneo y carcinogénesis • Eritrodermia y xerosis • Inmunosupresión • Hepatitis por psoralenos • No en niños, embarazo, insuficiencia hepática o renal, fotosensibilidad o precancerosis cutánea • Cataratas
		Retinoides (acitretino)	Psoriasis graves pustulosas o eritrodermicas. No suele emplearse en mujeres en edad fértil (véase efectos adversos,...)	• Sequedad cutánea (el más frecuente) • Hipertrigliceridemia • Hipercolesterolemia • Elevación transaminasas • Alopecia difusa • Hiperostosis vertebral, calcificaciones ligamentosas • Teratogenicidad: ¡Evitar el embarazo hasta 2 años después del fin del tratamiento! (MIR 99-00, 129) • Evitar en niños, fallo hepático y renal
		Ciclosporina A	Psoriasis graves, inflamatorias, resistentes a otros tratamientos. Acción muy rápida	• Efecto rebote • Nefrotoxicidad • HTA • Epiteliomas y linfomas • Hipertricosis • Hiperplasia gingival • Hiperuricemia
		Metotrexato	Psoriasis graves resistentes a otros tratamientos. Artropatía psoriásica	• Hepatotoxicidad • Mielodepresión • Teratogenicidad hasta 3 meses tras finalizar el tratamiento • Fotosensibilidad

Tabla 9. Tratamiento de la psoriasis

- **Etanercept:** resulta de la unión de la fracción Fc de la IgG humana y una parte del receptor del TNF. El TNF se une al etanercept en vez de hacerlo a los receptores celulares, y de este modo no ejerce su acción. Es menos potente que el infliximab y también actúa en el componente cutáneo, el articular y aumenta el riesgo de infecciones. Se administra por vía subcutánea.
- **Adalimumab:** es un anticuerpo monoclonal contra el TNF que impide la unión de éste a los receptores celulares p55 y p75. Actúa en el componente cutáneo y articular, incrementa el riesgo de infecciones y es de administración subcutánea.
- **Ustekinumab:** actúa frente las interleucinas 12 y 23 de la cascada inflamatoria. Tiene acción exclusivamente cutánea. Es de inyección subcutánea y también aumenta el riesgo de infecciones.
- **Efalizumab:** retirado del mercado por un posible incremento de la incidencia de la leucoencefalopatía multifocal progresiva.

7.3. Liquen plano

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria, idiopática, que afecta a ambos sexos por igual, con mayor frecuencia en la edad media de la vida.

Clínica

Cursa con pápulas planas, poligonales, rojo-violáceas, muy pruriginosas (MIR 02-03, 249) que se localizan en la cara flexora de muñecas y antebrazos, tobillos, región lumbosacra y flancos. En su superficie puede observarse un reticulado blanquecino (estrías de Wickham). En un 60-70% de los casos, hay lesiones en mucosas oral y genital que característicamente se presentan como lesiones reticuladas blanquecinas (MIR 07-08, 147; MIR 00-01, 133). En ocasiones, estas lesiones mucosas son erosivas y de difícil tratamiento, con un riesgo aumentado de degenerar en un carcinoma epidermoide.



Figura 50. Liqueen plano. Pápulas poligonales con estrías de Wickham

El liquen plano (sobre todo la variante oral erosiva) (Figura 51) se ha relacionado con la infección por virus de la hepatitis C, aunque actualmente esta asociación es dudosa. También se ha vinculado con las sales de oro, los antipalúdicos y las tiazidas. En estos casos, su evolución es más tórpida.



Figura 51. Liqueen plano de mucosa oral con reticulado blanquecino típico

Histología

Acanthis irregular con papilas en "dientes de sierra", hiperqueratosis con hipergranulosis, queratinocitos apoptóticos (cuerpos de Civatte) y un infiltrado inflamatorio "en banda" en la unión dermoepidérmica, compuesto por linfocitos e histiocitos (Figura 52) (véase Tabla 8).

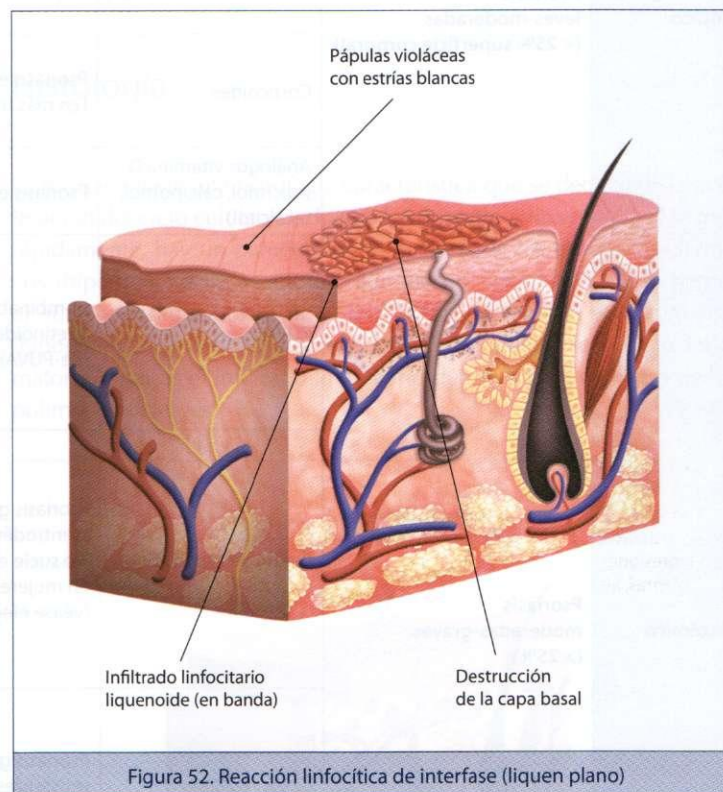


Figura 52. Reacción linfocítica de interfase (liquen plano)

Tratamiento

El tratamiento se realiza con corticoides tópicos y antihistamínicos orales en casos leves. En casos graves o rebeldes al tratamiento, se emplean corticoides orales, PUVA o ciclosporina. En lesiones mucosas erosivas puede utilizarse el acitretino.

! RECUERDA

En la psoriasis no se emplean corticoides sistémicos; en el liquen plano pueden indicarse.

7.4. Pitiriasis rosada de Gibert

La pitiriasis rosada de Gibert es una dermatosis aguda, autolimitada, que afecta fundamentalmente a adultos jóvenes. Es de origen desconocido, aunque se sospecha una etiología vírica (se especula su relación con el herpes virus humano tipo 7).

Clínica

La erupción comienza por una placa de entre 2 y 5 cm de diámetro, eritematosa, con un collarite descamativo central frecuentemente localizada en el tronco (medallón heráldico) (Figura 53). Aproximadamente una semana después aparecen en el tronco y en la raíz de los miembros pápulas ovaladas, de características similares al medallón pero más pequeñas, distribuidas según las líneas de tensión de la piel. Suele ser asintomática, aunque a veces asocia prurito. Las lesiones pueden durar entre cuatro y ocho semanas y desaparecen sin dejar cicatriz (MIR 99-00, 130; MIR 97-98, 56).

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico es clínico. No suele precisar tratamiento y las terapias recomendadas en el pasado (PUVA, eritromicina o antivíricos orales) no han demostrado resultados claramente favorables.



Figura 53. Pitiriasis rosada

1. DERMATITIS SEBORREICA

- Áreas seborreicas: cuero cabelludo, cejas, surcos nasogenianos, retroauricular, preesternal, ingle
- Eritema + descamación amarillenta grasienta
- Costra láctea, falsa tiña amiantácea, eritrodermia de Leiner
- Intensa en enfermedades neurológicas y SIDA

5. DARIER

- Caras laterales del cuello, centro del tronco y áreas seborreicas
- Pápulas pequeñas marrónáceas malolientes. Peor con el sol
- DISQUERATOSIS (típica)
- Depresiones puntiformes en palmas y plantas; alteraciones ungueales

3. LIQUEN RUBER PLANO

- Caras de flexión de antebrazo y pierna, mucosa oral, sacro
- Pápulas poligonales violáceas, brillantes
- Signos: estrias de Wickham, reticulado, cuerpos coloides de Civatte
- Autoinmune
- Poco frecuente pero típico: espinocelular oral, pterigium ungueal, alopecia irreversible

4. PITIRIASIS RUBRA PILARIS

- Tronco y extremidades con los típicos islotes blancos de piel indemne
- Pápulas hiperqueratósicas foliculares (dorso dedos) junto a eritema anaranjado extenso.
- Hiperqueratosis palmoplantar amarillenta
- Inicio brusco, luego cronicación. En muchos casos desaparece sola

2. PSORIASIS

- Codos, rodillas, cuero cabelludo, zonas de roce
- Placa eritematosa cubierta por escama blanco plateada
- Signos (Brocq): bujía, rocío de Auspitz, membrana de Duncan Bulkley
- Hiperqueratosis con paraqueratis
- Papilomatosis, acantosis, hipogranulosis. Neutrófilos (Munro y Kogoj)

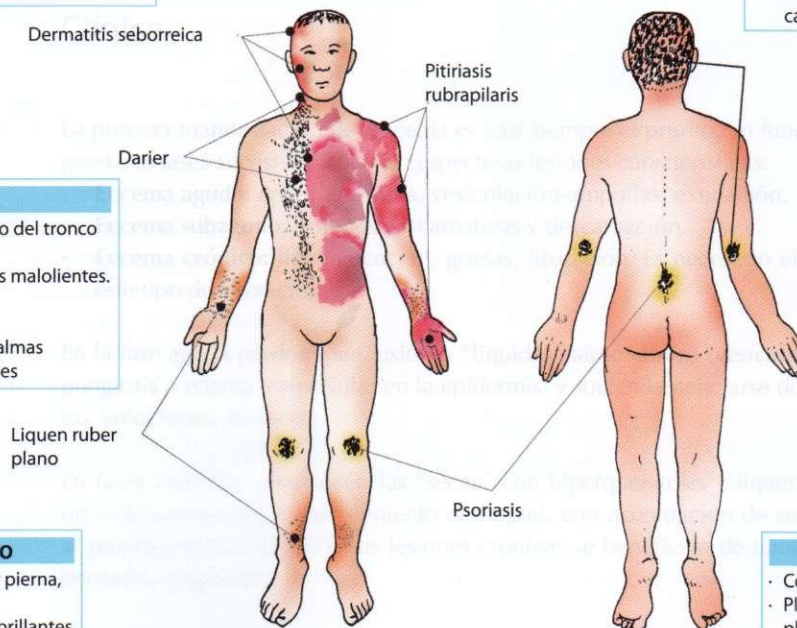


Figura 54. Enfermedades eritematodescamativas

Casos clínicos representativos

Enferma de 40 años consulta por la aparición, hace meses, de pápulas poligonales de color violáceo en cara anterior de muñecas, con prurito intenso. Además, presenta lesiones en mucosa oral, de aspecto reticulado blanquecino. El diagnóstico más probable es:

- 1) Psoriasis.
- 2) Liquen plano.
- 3) Pitiriasis rubra pilaris.
- 4) Dermatitis.
- 5) Eccema numular.

MIR 00-01, 133; RC: 2

Una mujer de 20 años presenta, en primavera, una mancha circinada color salmón, con descamación en collarete localizada en el pecho, y pocos días después, otras lesiones similares, pero más pequeñas, diseminadas por el tronco. Son asintomáticas. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Roséola sifilítica.
- 2) Leishmaniasis.
- 3) Herpes circinado.
- 4) Pitiriasis versicolor.
- 5) Pitiriasis rosada.

MIR 97-98, 56; RC: 5



08.

ECCEMA. DERMATITIS ATÓPICA

Orientación MIR

De las enfermedades que cursan con eccemas, la más importante es la dermatitis atópica, sobre todo su clínica. De los eccemas de contacto, es necesario aprender a distinguir el irritativo del alérgico.

Aspectos esenciales

- 1 El eccema agudo se caracteriza por producir vesículas, e histológicamente por la espongiosis.
- 2 El eccema de contacto alérgico es de origen inmunológico, no así el irritativo.
- 3 Las pruebas epicutáneas son positivas en el eccema de contacto alérgico.
- 4 El alérgeno más frecuente en mujeres es el níquel; en varones, el cromo.
- 5 La dermatitis atópica suele implicar varios estigmas cutáneos. El más importante es la piel seca.
- 6 El síntoma fundamental de la dermatitis atópica es el prurito.

8.1. Definición y clasificación de los eccemas

El eccema es un patrón clinicopatológico de inflamación cutánea debido a múltiples etiologías.

Clínica

La primera manifestación del eccema es casi siempre el prurito. En función del tiempo de evolución, se distinguen tres fases sucesivas, con sus respectivas lesiones características:

- **Eccema agudo:** eritema, edema, vesiculación-ampollas, exudación.
- **Eccema subagudo:** lesiones descamativas y descamación.
- **Eccema crónico:** liquenificación, grietas, fisuración. Es necesario el rascado mantenido para que aparezca este tipo de alteraciones.

En la fase aguda predominan lesiones "líquidas" tanto clínica (vesícula, ampollas) como histológicamente (espongiosis o edema intercelular en la epidermis) y suelen beneficiarse de tratamientos de base "líquida" (fomentos, soluciones, lociones).

En fases crónicas, prevalecen las "secas" con hiperqueratosis y liquenificación. La liquenificación resulta de un engrosamiento y endurecimiento de la piel, con acentuación de sus pliegues, por rascado crónico debido al prurito (MIR 09-10, 21). Las lesiones crónicas se benefician de tratamiento con preparados grasos (cremas, pomadas, ungüentos).

Clasificación

- Eccemas de contacto: alérgicos o irritativos.
- Eccema atópico.
- Otros eccemas.

? Preguntas

- MIR 09-10, 21, 22
- MIR 05-06, 145
- MIR 01-02, 136
- MIR 00-01, 187
- MIR 00-01F, 149
- MIR 99-00, 132

8.2. Eccemas de contacto

Eccema de contacto alérgico

Su aparición está mediada inmunológicamente (hipersensibilidad tipo IV) frente a agentes extraños, adquiridos por penetración percutánea. Precisa una sensibilización previa al alérgeno.

Clínica

Pueden existir formas agudas y crónicas, dependiendo la localización de las lesiones y del lugar de contacto con el alérgeno. Un sitio frecuente es el dorso de las manos, sobre todo en los de origen profesional.

Las lesiones del eccema alérgico pueden aparecer en localizaciones distantes de la zona de contacto con el alérgeno, dato que lo diferencia del eccema irritativo (en éste, las lesiones se presentan exclusivamente en las zonas de contacto con el irritante).



Figura 55. Eccema de contacto alérgico

Alérgenos más frecuentes

Existe un gran número de sustancias potencialmente sensibilizantes, tanto en la vida cotidiana como en el mundo profesional. Los más comunes son los siguientes:

- **Níquel:** el más frecuente en mujeres, en relación con la bisutería.
- **Cromo:** el más prevalente en varones, presente en el cemento (albañiles), en la bisutería y en los calzados de cuero (MIR 99-00, 132).
- **Otros:** parafenilendiamina (tintes de pelo y tatuajes de henna), fragancias, fármacos tópicos (neomicina, antihistamínicos, procaína), etc.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece con la historia clínica y con las pruebas epicutáneas de contacto. Éstas se realizan una vez resueltas las lesiones, aplicando parches con alérgenos sobre piel sana, dejándolos en contacto

con la piel durante 48 horas. Se lee a las 48 y a las 96 horas. Se mide cualitativamente la intensidad de la reacción: negativa, positiva débil (eritema), positiva fuerte (pápulas-vesículas) o positiva extrema (ampollas).

Eccema de contacto irritativo

Es más frecuente que el alérgico. Consiste en una reacción inflamatoria no inmunológica debida al contacto con agentes externos. A diferencia del eccema alérgico, puede ocurrir al primer contacto con dichos agentes y sólo afectará a la zona que haya estado en contacto con el agente causal. Los agentes pueden ser químicos o físicos: jabones, detergentes alcalinos, disolventes, calor, frío, fricción, microtraumatismos,...

Clínica

Este tipo de eccema suelen ser menos agudos que los eccemas alérgicos. El ejemplo clásico es la dermatitis de las manos del ama de casa, producida por el cloro del agua y los jabones. Pueden existir complicaciones como la sobreinfección por *S. aureus* o infecciones diseminadas por virus herpes simple (eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi). El diagnóstico es clínico y se apoya en unas pruebas epicutáneas negativas o no relevantes que descartan componente alérgico.

Tratamiento

! RECUERDA
Los antihistamínicos tópicos deben ser evitados.

Es necesario evitar los alérgenos o los irritantes responsables. Se emplean los corticoides tópicos (y orales, en casos

agudos y/o extensos), los emolientes y los antihistamínicos sistémicos.

	ALÉRGICO	IRRITATIVO
Mecanismo	Hipersensibilidad tipo IV	No inmunológico
Clínica	• Agudo: vesículas-ampollas • Subagudo: costras-descamación • Crónico: liquenificación-fisuración	
Localización	Dorso de manos	• Toda la mano • Más frecuente en atópicos
Sustancia que lo produce	• Níquel-mujeres-bisutería • Cromo-varones-cemento, bisutería, calzado • Parafenilendiamina-tintes-peluquerías • Medicamentos tópicos (neomicina)	• Jabones • Detergentes alcalinos • Disolventes
Diagnóstico	Pruebas epicutáneas positivas	Pruebas epicutáneas negativas

Tabla 10. Eccema de contacto (alérgico vs irritativo)

8.3. Eccema atópico

Es un trastorno inflamatorio de la piel, de curso crónico y recidivante, que afecta a un 12-15% de la población infantil. Inicialmente se manifiesta por piel seca y prurito.

Etiopatogenia

Es un trastorno hereditario poligénico y multifactorial que suele observarse en el contexto personal y/o familiar de una "diátesis atópica" (asma, rinitis, conjuntivitis, dermatitis atópica), una tendencia a presentar una respuesta inflamatoria exagerada ante los estímulos. Se consideran factores importantes en el desarrollo del eccema la alteración de la permeabilidad cutánea y el poseer unas características especiales de la respuesta inmune. Existen numerosos factores desencadenantes o que mantienen los brotes de eccemas: los aeroalérgenos (ácaros del polvo: *D. pteronyssimus*); los antígenos bacterianos (*S. aureus*); los alimentos (ovoalbúmina); el estrés psicológico,...



Figura 56. Dermatitis atópica del lactante



Figura 57. Dermatitis atópica infantil

- **Adulto:** lesiones secas, subagudas-crónicas en cara, cuello, flexuras y dorso de manos.

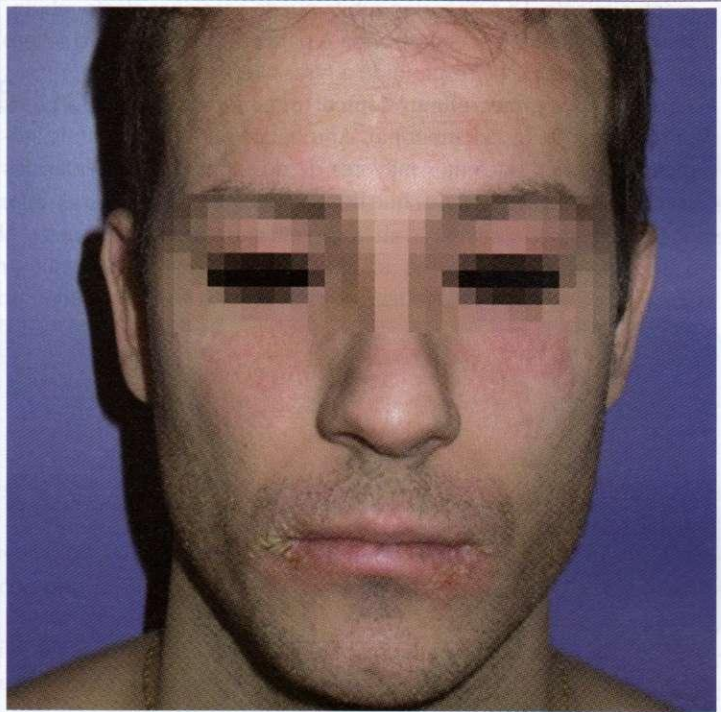


Figura 58. Dermatitis atópica del adulto, con xerosis, placa de eccema y quelitis

Clínica

Se manifiesta con xerosis (piel seca) (MIR 00-01F, 149), eccemas recidivantes en localizaciones determinadas y prurito. Las primeras manifestaciones suelen ser en la infancia, aunque pueden aparecer en cualquier momento de la vida. Normalmente la sintomatología mejora con la edad. Pueden distinguirse tres fases:

- **Lactante:** alrededor de los tres meses. Predomina el eritema y las pápulas en el cuero cabelludo y en la cara (respetando el triángulo nasogeniano).
- **Infantil:** lesiones secas, liquenificadas en flexuras antecubital y poplítea (MIR 09-10, 21; MIR 09-10, 22; MIR 00-01, 187).

FORMAS MENORES DE ATOPIA	ESTIGMAS DE ATOPIA	ENFERMEDADES CUTÁNEAS ASOCIADAS
• Queilitis descamativa • Pitiriasis alba • Eccema atópico de manos • Dermatitis del pezón • Dishidrosis • Pulpitis digital crónica o dermatosis plantar juvenil • Eccema numular • Prurigo simple (escrófalo) • Prurigo nodular • Neurodermatitis crónica circunscrita (liquen simple crónico)	• Pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan (MIR 01-02, 136) • Signo de Hertogue (desaparición cola de cejas) • Hiperlinealidad palmar. Infecciones cutáneas más frecuentes y graves • Lengua geográfica • Piel seca ictiosiforme • Palidez perioral • Eritema malar • Cataratas • Queratocono	• Ictiosis vulgar • Alopecia areata • Vitíligo • Síndrome de Netherton (ictiosis lineal circunfleja y tricorrexia invaginada)

Tabla 11. Eccema atópico

El prurito es un síntoma casi constante de la dermatitis atópica. Los pacientes con dermatitis atópica son más susceptibles al efecto de los irritantes cutáneos.

Existen otros signos menores de atopia, enfermedades asociadas y estigmas físicos que se presentan a continuación.

Tratamiento

Es imperativo aliviar el prurito y para ello son esenciales las medidas generales:

- **Medidas generales:** baños con avena, jabones extragrasos sin detergentes, emolientes. Relajación y descanso psicológico.
- **Corticoides tópicos:** para lesiones leves-moderadas. Es necesario recordar que su uso crónico puede tener efectos secundarios locales y sistémicos.
- **Fototerapia:** tanto los UVB de banda estrecha como los PUVA han demostrado eficacia (relativa).
- **Antihistamínicos orales:** alivian el prurito y pueden provocar sedación leve. No deben emplearse tópicos puesto que es posible que ocasionen fotosensibilidad (MIR 05-06, 145).
- **Corticoides orales:** para brotes agudos, en ciclos cortos y no como mantenimiento. La suspensión súbita puede ocasionar efecto rebote.
- **Inmunomoduladores:** ciclosporina A para el eccema atópico severo del adulto que no ha respondido a otras alternativas.
- **Tacrolimus y pimecrolimus tópico:** inmunomoduladores tópicos (inhibidores de la calcineurina). Aprobados para la dermatitis atópica crónica en pacientes mayores de dos años. No presentan los efectos secundarios locales que tienen los corticoides.

8.4. Otras formas de eccema

- **Eccema dishidrótico:** vesículas y/o descamación en caras laterales de dedos de manos y pies, palmas y plantas, muy pruriginosas, recurrentes.
- **Eccema numular:** es un eccema localizado, con placas eritematodescamativas redondeadas (las monedas son redondeadas) de curso recidivante. Se cree que es de origen multifactorial.
- **Eccema asteatósico o craquelé:** xerosis intensa con piel resquebrajada, típica en piernas de ancianos. Se relaciona con factores productores de xerosis: atrofia cutánea, clima frío y seco, uso de diuréticos,...
- **Eccema de estasis:** ocurre en pacientes con insuficiencia venosa. Tiene una etiopatogenia múltiple: irritación, sensibilizaciones, sobreinfecciones, todo ello sobre una piel previamente dañada.
- **Eccema inducido por vía sistémica:** algunos pacientes sensibilizados por vía tópica a un alérgeno pueden desarrollar eccemas diseminados tras un contacto sistémico con dicho alérgeno (p. ej.: analgésicos, antibióticos, antidepresivos, oro o níquel).
- **Eccemas fotoinducidos:** son lesiones eccematosas que aparecen tras la administración tópica o sistémica de una sustancia que actúa como fotosensibilizante tras la exposición a la luz.
- **Neurodermatitis o liquen simple crónico:** eccema de curso crónico debido al rascado persistente de la lesión: ésta se liquenifica (engrosamiento de la epidermis). Suele ser una placa eritematodescamativa única en la nuca, en los tobillos o en el área perigenital, y está muy relacionado con el estrés psicológico.

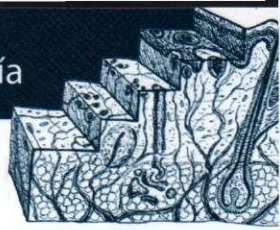
Casos clínicos representativos

Un niño de 5 años de edad tiene lesiones eccematosas crónicas en flexuras de brazos y piernas que producen intenso picor, asociadas a una queilitis descamativa de labios. ¿Cuál, entre los siguientes, es el diagnóstico más probable?

- 1) Un eccema microbiano.
- 2) Una dermatitis atópica.

- 3) Un eccema seborreico.
- 4) Un prurigo nodular.
- 5) Una sarna.

MIR 00-01, 187; RC: 2



09.

URTICARIA Y ANGIOEDEMA

Orientación

MIR

Este es un tema poco preguntado en el MIR. Es necesario tener claro la lesión fundamental de la urticaria y diferenciarla de la urticaria-vasculitis. Tened presente el edema angioneurótico como una forma peculiar de angioedema.

Aspectos esenciales

- 1 La urticaria se caracteriza por habones pruriginosos de menos de 24 horas de duración y puede acompañarse de angioedema.
- 2 Cuando las lesiones duran más de 24 horas, está indicado realizar una biopsia en busca de una urticaria-vasculitis.
- 3 La mayoría de las urticarias crónicas (aparición de lesiones durante más de seis semanas) son idiopáticas.
- 4 El edema angioneurótico familiar se debe a un déficit hereditario del inhibidor de la C1 esterasa y se manifiesta por brotes de angioedema sin habones.

9.1. Definición y clasificación

La urticaria se caracteriza por habones y prurito. Es una reacción inmunológica e inflamatoria de la piel ante diversos factores etiológicos. Independientemente de la causa, se produce una liberación de histamina y de otros mediadores inflamatorios que ocasionan vasodilatación y aumento de la permeabilidad capilar, provocando un edema en la dermis superficial. Se divide en aguda y crónica, dependiendo de si los brotes persisten más o menos de seis semanas.

Etiopatogenia

- **Idiopática:** la causa es desconocida en el 60% de las urticarias agudas. En las crónicas, este porcentaje es mucho mayor.
- **Inmunológica:** algunas de ellas son mediadas por IgE, como la hipersensibilidad alimentaria (fresas, pescado, anisakis,...). Otras se relacionan con el complemento, como la enfermedad del suero o el angioedema hereditario.
- **No inmunológica:** asociada a anomalías del metabolismo del ácido araquidónico o a la degranulación directa del mastocito. Un ejemplo clásico es la urticaria por AINE.

9.2. Clínica

La lesión elemental es el habón: pápulas o placas edematosas, rosadas o blanquecinas, que pueden aparecer en cualquier localización, con extensión variable (Figura 59). La característica esencial es su evanescencia (desaparece en menos de 24 horas), y se traduce en un edema dérmico superficial. En ocasiones coexiste un edema en la dermis profunda y en el tejido celular subcutáneo, hablándose entonces de angioedema (MIR 99-00F, 149). Si el habón persiste más de 24-48 horas en la misma localización, debe sospecharse una vasculitis urticariforme y realizar una biopsia cutánea para su diagnóstico (MIR 00-01, 135). En estos casos no es raro que asocie hipocomplementemia y artralgias.

El síntoma príncipe de la urticaria es el prurito. Puede acompañarse de síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos, epigastralgia, diarrea); respiratorios (disnea, sibilancias) o cardiovasculares (taquicardia, hipotensión y "mareo").

? Preguntas

- MIR 00-01, 135
- MIR 99-00F, 149
- MIR 97-98, 57

Urticaria colinérgica

Suele aparecer tras un aumento de la temperatura corporal (ejercicio, fiebre, ducha caliente). Se manifiesta como habones de 1-2 mm predominantemente en el tronco. Es típico en jóvenes y está en relación con el deporte (MIR 97-98, 57).



Figura 59. Urticaria aguda

! RECUERDA

La urticaria pigmentosa no es una forma de urticaria, sino una variante de mastocitosis.

9.3. Tratamiento

Si es posible, el tratamiento será etiológico. El tratamiento sintomático incluye:

- **Antihistamínicos orales:** es el tratamiento fundamental.
- **Corticoides sistémicos:** para casos graves o refractarios.
- **Adrenalina:** casos graves con anafilaxia.
- **Ciclosporina:** en casos crónicos refractarios.

Se comienza por un anti-H1, probando diferentes clases si no hay respuesta; después se combinan. El siguiente paso sería añadir un anti-H2 y, por último, los corticoides.

En algunas clases de urticaria hay antihistamínicos especialmente indicados:

- **Dermografismo:** hidroxicina.
- **Urticaria colinérgica:** hidroxicina.

Adulto de 41 años que, desde hace un año, tiene brotes de lesiones habonosas diseminadas por todo el cuerpo, de color rojo, que duran días y se acompañan de artralgias. Histológicamente hay un infiltrado neutrofílico perivascular con leucocitoclasia, en dermis superior. Este cuadro corresponde a:

- 1) Una urticaria crónica idiopática.

- **Por frío:** ciproheptadina.
- **Urticaria retardada por presión:** frecuentemente requieren corticoides orales.

9.4. Edema angioneurótico familiar de Quincke (angioedema hereditario)

El edema angioneurótico familiar de Quincke consiste en episodios recidivantes de edema del tejido celular subcutáneo, frecuentemente en manos, pies y cara (Figura 60). Afecta también a la mucosa intestinal y respiratoria (diarreas, vómitos, broncoespasmo). No cursa con habones, sino únicamente con angioedema. Se produce por déficit real o funcional del inhibidor de la fracción C1 del complemento. Se hereda de forma autosómica dominante. También puede ser adquirido, en procesos como el lupus eritematoso, las neoplasias, las anemias hemolíticas o las crioglobulinemias.

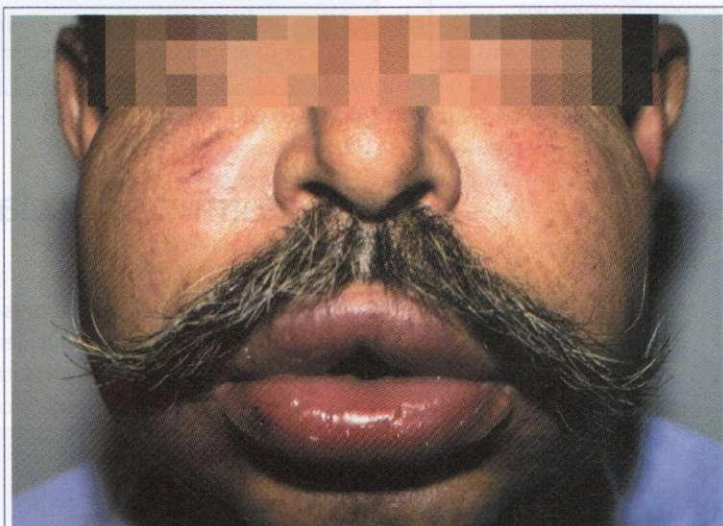


Figura 60. Angioedema

! RECUERDA

La urticaria puede implicar angioedema, pero esta forma de angioedema no implica urticaria.

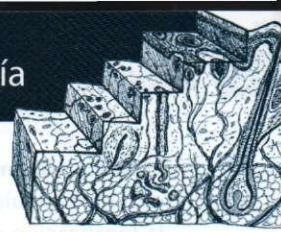
Tratamiento

- **Crisis agudas:** plasma fresco o C1 inhibidor.
- **Profilaxis:** danazol. Es un anabolizante androgénico que incrementa la síntesis hepática del C1 inhibidor.

Casos clínicos representativos

- 2) Un edema angioneurótico.
- 3) Una urticaria física.
- 4) Una urticaria-vasculitis.
- 5) Una púrpura papulosa.

MIR 00-01, 135; RC: 4



10.

TOXICODERMIAS

Orientación

MIR

Este tema apenas se ha preguntado. Básicamente, hay que orientar el estudio al eritema multiforme y sus formas graves. Para ello, será muy útil la tabla de diagnóstico diferencial.

Aspectos esenciales

- 1 El exantema morbiliforme y la urticaria son las formas más frecuentes de toxicodermia.
- 2 En el exantema fijo medicamentoso aparecen placas eritematoedematosas en las mismas localizaciones (cara, manos y genitales) cada vez que se toma el fármaco responsable.
- 3 Las lesiones en diana del eritema multiforme *minor* pueden desarrollar vesículas en el centro. El desencadenante más frecuente es el virus herpes simple.
- 4 El síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica son formas graves de eritema multiforme secundarias a fármacos que presentan clínica sistémica y afectación mucosa importante.
- 5 En la histología, es típica la necrosis de queratinocitos y la vacuolización de la basal.

10.1. Definición y clasificación

Las toxicodermias son reacciones cutáneas muy variables que aparecen tras la administración de un fármaco. Son uno de los efectos secundarios más frecuentes de los medicamentos. Los mecanismos de producción de muchas de ellas son desconocidos, ya sean inmunológicos o no, y la clínica no permite distinguirlos.

10.2. Formas clínicas

Las formas clínicas de las toxicodermias son las siguientes:

- **Exantema morbiliforme:** es la más frecuente (la mitad de los casos). Son máculas o pápulas simétricas y confluentes, que suelen comenzar por el tronco (Figura 61) y afectar a mucosas, palmas y plantas. Es muy habitual con las penicilinas y pueden aparecer entre una y dos semanas después de comenzar el tratamiento. Puede asociarse a prurito, fiebre y eosinofilia. Los fármacos más frecuentes son: penicilinas, AINE, sulfamidas, hemoderivados, antiepilépticos, pirazolonas.
- **Urticaria y angioedema:** puede existir afectación de la mucosa respiratoria e hipotensión. Aparece en minutos-horas tras la ingestión del fármaco. Los más implicados son las penicilinas y AAS.



Figura 61. Exantema morbiliforme por amoxicilina

? Preguntas

- MIR 08-09, 143
- MIR 07-08, 144
- MIR 97-98, 60

- **Exantema fijo medicamentoso:** una o varias placas eritematovioláceas en cualquier región corporal, aunque es bastante característica la localización en cara, manos y mucosas oral o genital. Provocan sensación de quemazón. Deja hiperpigmentación residual. Cada vez que se administra el medicamento, reaparece la lesión en la misma localización (de ahí la denominación de "fijo"). AINE, sulfamidas, anticonceptivos y AAS han sido implicados.
- **Vasculitis leucocitoclástica:** púrpura palpable. Puede afectar a otros órganos como el riñón. Se cree que el mecanismo es inmunológico. Han sido implicados el alopurinol, las tiacidas, las sales de oro y las sulfamidas.
- **Espector eritema multiforme-Stevens Johnson-necrólisis epidérmica tóxica:** es la erupción más grave y cursa con eritema generalizado y formación de ampollas con afectación mucosa añadida. Se han implicado a AINE, alopurinol, sulfamidas, hidantoínas (MIR 07-08, 144).
- **Eritrodermia:** eritema y descamación generalizadas que afectan a más del 90% de la superficie cutánea. Frecuente con oro, pirazolo-nas, litio. Las causas más frecuentes de eritrodermia son: eccemas, psoriasis, linfomas cutáneos y fármacos.
- **Lupus eritematoso:** hidralazina, procainamida.
- **Esclerodermia:** penicilamina, bleomicina, triptófano adulterado, aceite de colza.
- **Pseudolinfoma por fenitoína:** con adenopatías, hepatitis y lesiones cutáneas (síndrome de hipersensibilidad).
- **Reacciones acneiformes por inhibidores del factor de crecimiento epidérmico (erlotinib, gefitinib):** estos fármacos se utilizan para el tratamiento de carcinomas epidermoides (p. ej.: pulmón) diseminados que no responden a las pautas convencionales de quimioterapia, como medicación paliativa. Parece haber una relación directa entre la toxicidad cutánea y el efecto terapéutico, de modo que a mayor reacción acneiforme, más inhibición de la neoplasia (Figura 62).



Figura 62. Erupción pustulosa por erlotinib

10.3. Tratamiento

El tratamiento consiste en sustituir el medicamento potencialmente responsable, administrar antihistamínicos para controlar el prurito y corticoides tópicos o sistémicos si el cuadro es grave o extenso.

10.4. Eritema multiforme

Son de etiopatogenia no aclarada, consideradas reacciones cutáneas ante diversos estímulos. Sus histologías muestran similitudes, lo que invita a pensar en una patogenia común.

Clínica

Se han descrito tres grupos diferentes, aunque en muchas ocasiones sus clínicas se solapan:

- **Eritema exudativo multiforme menor:** el más frecuente, con cerca del 80% de los casos. Suele anteceder una infección por virus herpes simple sintomática (60%) o subclínica, unos 15 días antes. Se manifiesta como una erupción simétrica en zonas de extensión de manos, codos, rodillas y pies de lesiones eritematoedematosas, en forma de diana ("herpes iris de Bateman" o lesión "en escarapela"), con centro violáceo a veces ampollosa (Figura 63). La afectación mucosa es rara, con erosiones poco intensas en la mucosa oral. Tiende a la recurrencia con sucesivos brotes de lesiones herpéticas.

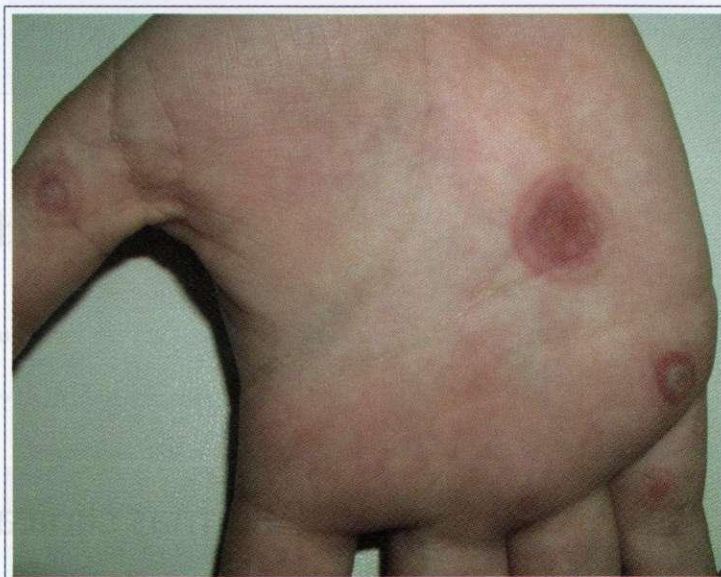


Figura 63. Eritema multiforma menor. Herpes iris de Bateman

- **Eritema exudativo multiforme mayor o síndrome de Stevens-Johnson:** es más raro. Habitualmente tiene un periodo prodrómico de hasta 14 días, con fiebre, tos, cefalea, artralgias, etc. Posteriormente, aparecen placas eritematoedematosas más extensas, con tendencia a la formación de ampollas y erosiones mucosas más intensas (boca, genitales, faringe, laringe, conjuntiva) (Figura 64). Son normales los síntomas sistémicos y no tiende a la recurrencia (MIR 08-09, 143; MIR 97-98, 60).

Los factores etiológicos más frecuentes son los fármacos (sulfamidas, AINE, anticonvulsivantes y antibióticos en orden decreciente). También se han implicado agentes infecciosos, fundamentalmente *Mycoplasma pneumoniae*.

! RECUERDA

Las enfermedades que tienen el signo de Nikolsky son la NET, el síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS) y el pénfigo. En la NET es toda la epidermis la que se despegue (mal pronóstico), mientras que en el SSSS, el despegamiento epidérmico se produce a nivel de la granulosa.



Figura 64. Eritema exudativo multiforme mayor

- **Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET):** muchos autores la consideran la forma más grave de eritema multiforme mayor, invocándose los mismos agentes farmacológicos. Aparece un rash morbiliforme rápidamente confluyente que abarca casi toda la piel, con ampollas flácidas que dejan amplias áreas de piel desnuda. La afectación de varias mucosas es constante. Son frecuentes las complicaciones (neumonía, hemorragia digestiva, insuficiencia renal, *shock* hemodinámico) con una mortalidad cercana al 25%. En niños, debe hacerse el diagnóstico diferencial con el síndrome de la piel escaldada estafilocócica, que no afecta a las mucosas.

Histopatología

Debe destacarse el borramiento de la unión dermoepidérmica por un infiltrado linfohistiocitario y la degeneración vacuolar de la capa basal con queratinocitos necróticos. En la NET, la necrosis de queratinocitos es masiva.

Tratamiento

En el EM menor, solamente se pauta tratamiento sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. El tratamiento de la infección por VHS sólo es útil (para evitar las lesiones de EM) si se trata en la fase inicial de la infección viral.

El EM mayor requiere el tratamiento de la infección subyacente o la retirada del medicamento implicado y medidas de soporte. Está en discusión el uso de esteroides orales, en función del estado general del paciente.

El paciente con una NET precisa ingreso en una unidad de quemados, con monitorización del hematocrito, balance hidroelectrolítico, profilaxis antibiótica y medidas de soporte. Resulta controvertido el uso de corticoides sistémicos, inmunoglobulinas y/o ciclosporina.

	EM MINOR	EM MAYOR	NET
Etiología	Idiopático. Herpes simple	Fármacos	Fármacos
Curso	Agudo autolimitado; recurrente	Agudo autolimitado	Agudo autolimitado
Pródromos	Ausentes	Presentes	Presentes
Localización	Acral	Acral y cara	Tronco y cara
Afectación mucosa	Ausente	Prominente	Prominente
Síntomas constitucionales	Ausentes	Presentes	Severos
Afectación sistémica	Ausente	Ocasional	Más frecuente
Duración	1-3 semanas	2-4 semanas	3-6 semanas
Tipo de lesión	Lesiones en diana	Lesiones en diana, ampollas	Eritema diseminado, despegamiento epidérmico
Mortalidad	0%	5-15%	5-50%

Tabla 12. Diagnóstico diferencial de eritemas multiformes

El síndrome de Stevens-Johnson es una forma grave de:

- 1) Psoriasis.
- 2) Lupus eritematoso.
- 3) Eritema multiforme.

- 4) Eritema crónico migratorio.
- 5) Liqueen plano.

MIR 97-98, 60; RC: 3

Casos clínicos representativos



11.

ACNÉ

Orientación

MIR

Es un tema de importancia media en el MIR. Hay que conocer la clínica del acné y de la rosácea. Uno de los aspectos más preguntados es el tratamiento con isotretinoína y sus efectos secundarios.

Aspectos esenciales

- 1 Aunque la lesión elemental del acné es el comedón, la clínica suele ser polimorfa, con presencia de comedones, pápulas, pústulas, quistes y cicatrices.
- 2 Deben descartarse erupciones acneiformes secundarias cuando las lesiones son monomorfas y sin comedones. En este caso, siempre hay que descartar el uso tópico o sistémico de corticoides.
- 3 Los tratamientos sistémicos más utilizados en el acné vulgar son los antibióticos (doxiciclina y minociclina) y la isotretinoína.
- 4 La rosácea afecta a mujeres de edad media. Muestran pieles sensibles que reaccionan con una vasodilatación excesiva frente a múltiples estímulos.
- 5 La clínica es de cuperosis, *flushing*, telangiectasias y pápulo-pústulas faciales. Puede acompañarse de afectación ocular y rinofima (esto último, más frecuente en varones).

11.1. Acné

El acné es una enfermedad inflamatoria del folículo pilosebáceo, consecuencia de una alteración en la queratinización folicular. Afecta a adolescentes y a adultos jóvenes.

Etiopatogenia

Su etiología es multifactorial:

- **Alteración en la queratinización del infundíbulo folicular:** lo que genera un tapón de queratina (comedón) que obstruye el orificio de salida.
- **Alteración cuantitativa y cualitativa de la producción de sebo de la glándula sebácea:** este fenómeno es andrógeno-dependiente.
- **Alteraciones en la microflora bacteriana:** aumenta la cantidad de *Propionibacterium acnes*, capaz de metabolizar lípidos, produciendo mediadores de la inflamación.
- **Factores agravantes:** estrés, anticonceptivos orales androgénicos, empleo de cosméticos no libres de aceites. No se ha establecido una relación clara con la dieta.

Clínica

La lesión inicial es el comedón, que puede ser cerrado (blanquecino) o abierto (oscuro), y evoluciona a lesiones inflamatorias: pápulas, pústulas, nódulos y quistes, en orden creciente de gravedad. Habitualmente se combinan distintas lesiones de forma simultánea, con lo que la del acné es polimorfa. Se centra en áreas sebáceas: cara, espalda, hombros y región centrotorácica.

Existen dos formas clínicas graves de acné:

- **Acné conglobata:** nódulos, quistes y abscesos comunicados por fístulas que dejan intensas cicatrices hipertróficas (Figura 66).

Preguntas

- MIR 08-09, 153
- MIR 07-08, 146
- MIR 00-01F, 147
- MIR 99-00F, 148



Figura 65. Acné



Figura 66. Acné conglobata

- **Acné fulminans:** como el conglobata, pero con fiebre, malestar general, leucocitosis, aumento de la VSG e incluso artralgias. También se localiza en el tronco (MIR 99-00F, 148).

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza por la clínica. Debe diferenciarse de la rosácea, de la foliculitis, de las verrugas planas y de las erupciones acneiiformes.

Tratamiento

El tratamiento depende de la gravedad clínica:

- **Leves (acné comedoniano y papuloso):** suele ser suficiente con el tratamiento tópico, pero tiende a recurrir. Los agentes más utilizados son los siguientes:

- **Peróxido de benzoilo:** es queratolítico, comedolítico y bacteriostático. Puede provocar irritación y desteñir la ropa. Existe sólo en formulación tópica, no oral.
- **Retinoides tópicos:** tretinoína (ácido 13-trans-retinoico), isotretinoína, adapaleno y tazaroteno, empleados como comedolíticos y exfoliantes.
- **Ácido azelaico al 20%:** es comedolítico y reduce la población bacteriana.
- **Antibióticos:** clindamicina al 1% o eritromicina al 2%.

! RECUERDA

Los retinoides tópicos y sistémicos como las tetraciclinas, pueden producir fotosensibilidad.

- **Moderados (acné papulopustuloso y nóduloquístico):** se emplea habitualmente tratamiento oral:

- **Antibióticos:** doxicilina y minociclina son los más utilizados. Son bacteriostáticos frente a *P. acnes* y antiinflamatorios al inhibir la quimiotaxis de los neutrófilos. Son fotosensibilizantes. También se usan los macrólidos (eritromicina y azitromicina), fundamentalmente en la acné infantil, donde las tetraciclinas estarían contraindicadas.
- **Antiandrógenos:** acetato de ciproterona, en combinación con estrógenos. Es útil para tratar formas moderadas-severas en mujeres, incluso sin evidentes alteraciones hormonales.
- **Isotretinoína (13-cis-retinoico):** derivado de la vitamina A. Produce atrofia en la glándula sebácea y regula la queratinización. El efecto secundario más frecuente es la xerosis cutánea. Se deben monitorizar los triglicéridos, el colesterol y las transaminasas, puesto que puede elevar sus niveles. Es posible que produzca hipertensión intracraneal, sobre todo si se coadministra con las tetraciclinas. Otros efectos son: alopecia, mialgias, alteraciones de la cicatrización y disminución de la visión nocturna. No debe permitirse el embarazo durante el tratamiento y en el mes posterior a la finalización del mismo (MIR 08-09, 153; MIR 00-01F, 147). Produce fotosensibilidad y el tratamiento suele reservarse para el otoño y el invierno.

! RECUERDA

Después del tratamiento con isotretinolina, se evitará el embarazo durante un mes. Con el acitretino (véase psoriasis) este periodo debe ser de dos años.

- **Graves (acné conglobata y fulminans):** se combinan los corticoides orales y la isotretinoína oral.

Erupciones acneiiformes

- **Acné ocupacional:** se produce por oclusión del folículo pilosebáceo por aceites minerales. Comedones negros y pápulas eritematosas en antebrazos, muslos, glúteos de trabajadores con hidrocarburos clorados y alquitranes.
- **Acné por fármacos:** tópicos (corticoides, alquitranes) o sistémicos (corticoides, ACTH, bromuro, yoduro, antiepilépticos, antituberculosos e inhibidores del factor de crecimiento epidérmico). Suele ser una erupción monomorfa, sin comedones y con predominio de papulopústulas.

	ACNÉ	ROSÁCEA
Epidemiología	Adolescentes y adultos jóvenes	Mujeres de 30 a 50 años
Etiología	- Alteración de la queratinización del infundíbulo folicular - Alteración cuantitativa y cualitativa de la producción de sebo <i>Propionibacterium acnes</i> - Empeora con estrés, anticonceptivos orales muy androgénicos, limpieza obsesiva de cara y manipulación	- Labilidad vasomotora <i>Demodex folliculorum</i> - Enfermedades gastrointestinales (¿<i>H. pylori</i>?) - Predisposición genética
Clínica	- Polimorfismo: comedones (cerrados o abiertos), pápulas, pústulas, nódulos, quistes en orden de gravedad - Localización: cara, espalda, hombros y región centrotorácica - Formas clínicas graves de acné: Acné conglobata: grandes nódulos, quistes y abscesos comunicados por fistulas en tronco fundamentalmente y extremidades proximales que dejan intensas cicatrices hipertróficas. No presenta clínica sistémica Acné fulminans: similar al acné conglobata, pero con clínica sistémica (fiebre, malestar general, leucocitosis, aumento de la VSG e incluso artralgias)	Flushing facial (café, alcohol, picantes, sol, calor,...) - Eritema persistente (cuperosis) - Telangiectasias - Papulopústulas sin comedones - Lesiones oftálmicas (blefaritis, conjuntivitis, iritis) - Hiperplasia tejidos blandos (rinofima, otofima, blefarofima), más típica en varones

Tabla 13. Acné y rosácea

11.2. Rosácea

La rosácea es una enfermedad crónica, de patogenia desconocida, caracterizada por eritema y lesiones acneiformes en la cara. Afecta más a mujeres entre los 30 y los 50 años de edad (Figura 67).

Etiopatogenia

Desconocida, aunque se implican la labilidad vasomotora, la infección por *Demodex folliculorum*, la fotoexposición, y la predisposición genética. Se discute el posible papel patogénico del *H. pylori*.

Clínica

Comienza por episodios de *flushing* faciales ante diversos estímulos (café, alcohol, comidas picantes, sol, ambientes calurosos, etc.), que va provocando la aparición de eritema persistente (cuperosis), telangiectasias y pápulo-pústulas sin comedones. Con el tiempo pueden aparecer lesiones oftálmicas (blefaritis, conjuntivitis, iritis) e hiperplasia de tejidos blandos (rinofima, otofima, blefarofima), más típica en los varones (MIR 07-08, 146).

Tratamiento

Hay que evitar estímulos vasodilatadores. En casos leves, se emplea el metronidazol tópico o el ácido azelaico, posteriormente doxiciclina o minociclina orales. En los severos, se utiliza la isotretinoína oral en dosis bajas.



Figura 67. Rosácea. Obsérvese la falta de comedones

Casos clínicos representativos

La isotretinoína es un fármaco que se emplean por vía oral para tratar el acné en algunos pacientes. ¿Cuál de las siguientes respuestas es FALSA?

- 1) Puede elevar los niveles séricos de colesterol y triglicéridos.
- 2) Produce casi siempre una importante sequedad de piel y mucosa.
- 3) Es teratogénico, y por ello es obligatorio que las mujeres que lo tomen realicen una anticoncepción durante al menos 2 años después de finalizado el tratamiento.
- 4) Puede alterar el proceso de cicatrización de las heridas y facilitar la aparición de queloides.
- 5) Se han dado casos de hipertensión endocraneal asociados a esta medicación.

MIR 00-01F, 147; RC: 3

¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto a la rosácea?

- 1) Es una erupción que se presenta predominantemente en cuello y escote.
- 2) Es más frecuente en la mujer que en el hombre.
- 3) El rinofima es una variante con engrosamiento de la piel de la nariz.
- 4) Puede estar asociada a conjuntivitis y blefaritis.
- 5) Generalmente empeora con la luz del sol.

RC: 1



12.

ALOPECIAS

Orientación

MIR

Tema muy secundario. Lo más importante es tener claro qué patologías causan alopecia cicatrizal y cuáles no (es necesario aprender muy bien la tabla).

Aspectos esenciales

- 1 Las alopecias se dividen en cicatrizales (irreversibles) y no cicatrizales (reversibles), según el aspecto de la piel de la zona alopécica.
- 2 Las alopecias no cicatrizales son: la alopecia androgénica, que es la más frecuente; la alopecia areata, que implica habitualmente alteraciones autoinmunes del tiroides; el efлюvio telógeno, que aparece después de situaciones estresantes, como el parto, y el efлюvio anágeno, relacionado con quimioterápicos.
- 3 Entre las alopecias cicatrizales, se encuentran el liquen plano pilar y el lupus cutáneo crónico (discoide).

12.1. Definición y clasificación

Las alopecias son un grupo de enfermedades definidas por la disminución de la densidad del pelo o ausencia del mismo en cualquier parte de la superficie cutánea.

Para su estudio, es frecuente dividir las alopecias en los siguientes tipos:

- **Alopecias cicatrizales:** causadas por malformación, daño o destrucción del folículo, por lo que son definitivas.
- **Alopecias no cicatrizales:** bien debidas a miniaturización del folículo o bien a síndromes hereditarios o asociadas a enfermedades sistémicas.

12.2. Alopecias no cicatrizales

Alopecia androgénica o calvicie común

Este tipo de alopecia se debe al efecto combinado de la predisposición genética y de los andrógenos sobre los folículos pilosos.

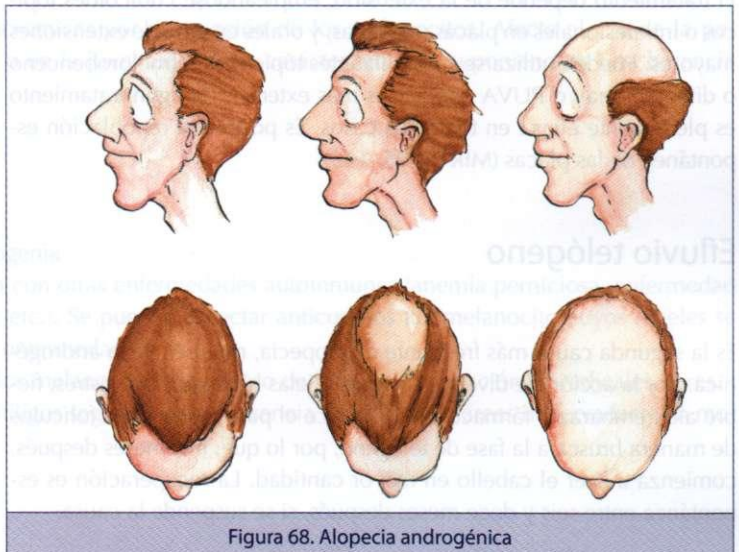


Figura 68. Alopecia androgénica

Puede comenzar ya en la pubertad y la progresión es gradual, siguiendo unos patrones clínicos determinados:

- **Varones:** receso de la línea de implantación frontoparietal, más tarde alopecia en el vértex, luego estas áreas se van uniendo por una pérdida difusa hasta que termina en la "calvicie hipocrática", conservando solamente las regiones temporales y occipital. Se divide, según Hamilton, en ocho grados (Figura 68).
- **Mujeres:** pérdida difusa en región parietal y en vértex, sin retraso de la línea de implantación. Hay tres grados de Ludwig.

Para su tratamiento se utiliza el minoxidilo tópico 2-5% y el finasteride en dosis de 1mg/d v.o. (antiandrógeno inhibidor de la 5 α -reductasa folicular, que disminuye los niveles periféricos de dihidrotestosterona, uno de los

? Preguntas

- MIR 08-09, 155
- MIR 04-05, 143
- MIR 03-04, 108
- MIR 02-03, 247

mediadores que favorecen la progresión de este cuadro). En mujeres se emplea el acetato de ciproterona como antiandrógeno.

Alopecia areata

La alopecia areata es una enfermedad caracterizada por placas alopécicas bien definidas y asintomáticas, sin inflamación de la piel, en el cuero cabelludo (Figura 69) o en otras zonas del cuerpo (puede afectar a toda la superficie corporal). No hay cicatrización ni atrofia. En ocasiones, existen pelos cortos en forma de porra (“en signo de exclamación”), que son diagnósticos, llamados pelos peládicos. Su presencia indica que la enfermedad está activa. Suele darse en adultos jóvenes y se cree que se debe a una conjunción de factores hereditarios, autoinmunes y psíquicos. Puede asociarse a enfermedades autoinmunes como vitíligo, Addison, tiroiditis de Hashimoto y anemia perniciosa.



Figura 69. Alopecia areata

El tratamiento depende de la extensión, empleándose corticoides tópicos o intralesionales en placas pequeñas, y orales en caso de extensiones mayores. Pueden utilizarse sensibilizantes tópicos (dinitroclorobenceno o difenciprona), o PUVA para casos más extensos. Ningún tratamiento es plenamente eficaz en todos los casos. Es posible la repoblación espontánea de las placas (MIR 04-05, 143).

Efluvio telógeno

Es la segunda causa más frecuente de alopecia, después de la androgénica. Por la acción de diversos factores (dietas hipocalóricas, estrés, fiebre alta, embarazo, fármacos), se produce el paso de muchos folículos de manera brusca a la fase de telógeno, por lo que, tres meses después, comienza a caer el cabello en mayor cantidad. La recuperación es espontánea entre seis y doce meses después, si se suspende la causa.

Efluvio anágeno

Suele ser ocasionado por tóxicos, que detienen el ciclo del pelo en fase de crecimiento o anágén, produciendo una caída del pelo brusca y difusa. Puede aparecer con el uso de citostáticos, intoxicaciones (mercurio,...) o en el déficit grave de proteínas.

Otras causas de alopecia no cicatrizal son: la sífilis secundaria, la tiña del cuero cabelludo, la tricotilomanía, el hipertiroidismo e hipotiroidismo, el lupus eritematoso sistémico, la ferropenia,...

12.3. Alopecias cicatrizales

Es necesario recordar: lupus eritematoso cutáneo crónico (discoide) (MIR 02-03, 247) (Figura 70), liquen plano, alopecia mucinosa, tiñas inflamatorias y pseudopelada de Brocq (proceso de etiología desconocida, considerada por algunos autores como el estadio final de procesos como el lupus o el liquen plano) (MIR 08-09,155; MIR 03-04, 108).



Figura 70. Alopecia cicatrizal por lupus cutáneo crónico

ALOPECIAS CICATRIZALES	ALOPECIAS NO CICATRIZALES
• Liquen plano • Lupus cutáneo crónico • Esclerodermia • Dermatomiositis • Tiñas inflamatorias • Pseudopelada de Brocq • Mucinosis folicular	• Alopecia areata • Psoriasis • Dermatitis seborreica • Sífilis secundaria • Tiñas no inflamatorias

Tabla 14. Alopecias cicatrizales y no cicatrizales

Casos clínicos representativos

¿Cuál de los siguientes procesos determina una alopecia cicatrizal definitiva?

- 1) Psoriasis.
- 2) Liquen.
- 3) Eritema exudativo multiforme *minor*.

- 4) Pseudotiña amiantácea.
- 5) Eccema seborreico de cuero cabelludo.

MIR 03-04, 108; RC: 2



13.

ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN

Orientación MIR

Este tema apenas se ha preguntado. El melasma y el vitíligo son trastornos frecuentes y fáciles de recordar. Lo más importante es saber qué lesiones pueden favorecer el desarrollo de melanoma.

Aspectos esenciales

- 1 Los cambios en la pigmentación cutánea pueden ser debidos a aumentos o disminuciones de la melanina o del número de melanocitos. También la profundidad del pigmento puede mostrar colores distintos, siendo más azul cuanto más profunda esté la melanina.
- 2 El vitíligo afecta a más del 1% de la población. Se manifiesta como máculas acrómicas, resultado de la destrucción local de los melanocitos.

13.1. Discromías con hipopigmentación o acromía

Las discromías con hipopigmentación se deben a la disminución o a la ausencia total de melanina o de melanocitos en la epidermis. En este apartado se remarcará sólo el vitíligo.

Vitíligo

El vitíligo se caracteriza por máculas acrómicas por destrucción de los melanocitos. Afecta al 1% de la población, suele comenzar en la infancia o en la juventud y tiene carácter familiar, suponiéndose una herencia multifactorial.

Etiopatogenia

Existen tres teorías acerca de su etiopatogenia:

- **Autoinmune:** debido a su asociación con otras enfermedades autoinmunes (anemia perniciosa, enfermedad de Graves, enfermedad de Addison, etc.). Se pueden detectar anticuerpos antimelanocito cuyos niveles se correlacionan con la actividad de la enfermedad.
- **Autocitotóxica:** autodestrucción de los melanocitos por exceso de función y formación de radicales libres.
- **Neural:** basada en la evidencia de vitíligos segmentarios, presencia de vitíligo en áreas denervadas y en modelos animales.

Clínica

Manchas acrómicas de curso crónico y progresión variable. Tienen fenómeno de Koebner. Puede estar asociado a alopecia areata y a diabetes mellitus.

Existen diversos tipos, según la distribución de las lesiones:

- **Generalizado:** el más habitual, con placas simétricas en superficies extensoras de cuello, extremidades, axilas y cara (periorificial, sobre todo).
- **Focal:** placas únicas sin distribución en dermatomas.
- **Segmentario:** afecta a un dermatoma, de forma asimétrica.
- **Universal:** pérdida completa de pigmento.

? Preguntas

No hay preguntas MIR representativas.

Tratamiento

- **Lesiones localizadas:** corticoides tópicos.
- **Lesiones extensas o generalizadas:** UVB o PUVA. Puede emplearse el khellin (fotosensibilizante tópico) con fototerapia. Otra alternativa es la despigmentación de la piel sana con hidroquinona.



Figura 71. Vitiligo



14.

FOTOSENSIBILIDAD. TRASTORNOS INDUCIDOS POR LA LUZ

Orientación MIR

Tema complejo y no muy preguntado. Hay que centrarse en los Aspectos esenciales y en la selección de preguntas. Lo más importante es que conozcas bien la porfiria cutánea tarda, y que aprendas a distinguirla de la aguda intermitente.

Aspectos esenciales

- 1 Las sustancias fotosensibilizantes pueden dar reacciones de tipo fototóxico (que son las más frecuentes y aparecen tras la primera exposición) o de tipo fotoalérgico (que requieren sensibilización previa). Las primeras dan una clínica de quemadura solar, mientras que las fotoalérgicas dan un aspecto más parecido al eccema agudo, con extensión de las lesiones a zonas no fotoexpuestas.
- 2 Diuréticos y tetraciclinas son causa frecuente de fototoxicidad.
- 3 Entre las dermatosis fotoagravadas, hay que recordar el lupus eritematoso, la enfermedad de Darier, la rosácea y la pelagra.
- 4 La erupción polimorfa lumínica es la fotodermatosis idiopática más frecuente.
- 5 La mayoría de las porfirias son de herencia autosómica dominante, excepto la porfiria eritropoyética congénita (recesiva) y la porfiria cutánea tarda (adquirida en el 80% de los casos).
- 6 La PEC o Günther es la forma más grave. Niños peludos con orinas rojas y eritrodoncia que desarrollan cicatrices, mutilaciones y anemia hemolítica.
- 7 La PCT se presenta en hombres de 40-50 años con hepatopatía (enolismo, VHC+, hemocromatosis). Da hipertricosis malar y ampollas en las manos. Se trata con flebotomías y antipalúdicos.
- 8 La PAI nunca afecta a la piel. Presenta clínica sistémica a brotes (dolor abdominal, psicosis, parestesias y paresias).

14.1. Fotosensibilidad inducida por sustancias químicas

La fotosensibilidad inducida por sustancias químicas puede ser fototóxica (parece una quemadura solar y es posible que ocurra tras la primera exposición al medicamento) o fotoalérgica (la luz cambia la configuración del medicamento y la convierte en un antígeno; hace falta una primera exposición previa).

Ambos tipos de fotosensibilidad son frecuentes con el piroxicam, las tiacidas y las tetraciclinas. Es muy típica de estas últimas la fotooncólisis.

Un tipo especial de fototoxicidad es la fitofotodermatitis, que está causada por furocumarinas (psoralenos) fotoactivas presentes en las plantas. Típico de camareros (zumo de lima) expuestos al sol en terrazas.

La dermatitis de Berloque está causada por una interacción entre la luz solar y el aceite de bergamota, presente en muchas colonias y perfumes.

Es típica la hiperpigmentación postinflamatoria del cuello, que desaparece lentamente después de varios meses.

? Preguntas

- MIR 06-07, 71
- MIR 05-06, 144
- MIR 04-05, 141, 142
- MIR 03-04, 37
- MIR 01-02, 138
- MIR 98-99, 143
- MIR 98-99F, 151

! RECUERDA

No deben administrarse tetraciclinas con isotretinoína para tratar el acné. El adelgazamiento cutáneo producido por los retinoides facilita la fototoxicidad de las tetraciclinas (MIR 05-06, 144). El uso conjunto aumenta el riesgo de hipertensión intracraneal.

14.2. Dermatosis exacerbadas por la luz

Son aquellas dermatosis que se agravan o precipitan con el sol. Este dato aparentemente banal puede facilitar mucho el diagnóstico de cuadros como el lupus eritematoso (MIR 04-05, 142), la porfiria o la enfermedad de Darier (Tabla 16).

• LES • Porfirias • Darier • Rosácea	• Albinismo oculocutáneo • Precancerosis (xeroderma pigmentoso) • Fotoalergias y fototoxias • Pelagra • Dermatomiositis • Síndrome carcinoide
---	--

Tabla 16. Dermatosis agravadas por el sol

	FOTOALERGIA	FOTOTOXICIDAD
Mecanismo	HS-IV	• No inmune • Más frecuente
Brote	• En segunda exposición • Tardía (48 horas después)	• En primera exposición • En cualquier persona
Clínica	Erupción polimorfa, eccematosa, incluso en áreas cubiertas	Monomorfa, como cualquier quemadura, en áreas expuestas
Causas	Sulfamidas, PABA, fenotiacinas (prometazina)	Tetraciclinas (fotooncólisis), alquitrán, psoralenos, retinoides

Tabla 17. Erupción fotoalérgica vs fototóxica

intermedios (porfirinas) que absorben energía lumínica y provocan fotosensibilización.

Clasificación

Su clasificación se basa en el órgano en el que el déficit enzimático es más manifiesto (Tabla 18):

- **Eritropoyéticas:**
 - Porfiria eritropoyética congénita (de Günther): herencia AR.
 - Protoporfiria eritropoyética: herencia AD.
- **Hepáticas:**
 - Porfiria cutánea tarda: herencia AD o adquirida.
 - Porfiria aguda intermitente: herencia AD.
 - Porfiria variegata: herencia AD.
 - Coproporfiria hereditaria: herencia AD.
 - Déficit de ALA deshidratasa: herencia AR.
- **Hepatoeritropoyéticas:**
 - Porfiria hepatoeritropoyética: herencia AR.

Clínica

Hay manifestaciones cutáneas y/o extracutáneas. En general, las porfirias típicamente cutáneas son aquellas que llevan en su nombre la palabra "eritropoyética" o "cutánea". Las demás son agudas y sistémicas. La porfiria variegata y la coproporfiria hereditaria muestran una clínica mixta, sistémica y cutánea, mientras que la porfiria aguda intermitente y el déficit de ALA-deshidratasa sólo presentan síntomas sistémicos.

14.3. Porfirias

Es un grupo de enfermedades metabólicas caracterizadas por defectos enzimáticos hereditarios o adquiridos de la vía metabólica del grupo hemo de la hemoglobina. Su síntesis se produce en el hígado y en la médula ósea. El defecto da lugar a la acumulación de metabolitos

Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas son las siguientes:

- **Fotosensibilidad aguda:** prurito, dolor y escozor minutos después de la exposición solar, seguido de eritema y edema. Aparecen en

	PORFIRIA CUTÁNEA TARDA	PORFIRIA ERITROPOYÉTICA CONGÉNITA	PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE
Déficit enzimático	URO III descarboxilasa (uroporfirina y coproporfirina en sangre, orina y heces confirman el diagnóstico) (MIR 04-05, 141)	URO III	PGB deaminasa
Edad	3.ª-4.ª década (varones > mujeres)	Infancia	15-40 años
Frecuencia	Más frecuente	Muy rara	Más frecuente en nórdicos
Fotosensibilidad	Moderada-severa	Marcada desde nacimiento	NO
Clínica cutánea	Sí	Sí (con graves mutilaciones)	NO
Clínica sistémica	• Diabetes mellitus (25%) • Siderosis hepática (asintomático)	• Anemia hemolítica (tiñe pañales de rojo) • Eritrodoncia • Esplenomegalia	Crisis porfírica
Tratamiento	• Flebotomías • Eliminar alcohol • Cloroquina	• Esplenectomía • Fotoprotección • Tratamiento infecciones cutáneas	• Evitar desencadenantes de crisis • Clorpromacina y analgésicos • Dieta rica en hidratos de carbono • Hematina

Tabla 18. Porfirias



zonas expuestas y duran 12-24 horas. Frecuente en la protoporfiria eritropoyética.

- **Hiperfragilidad cutánea:** con curso subagudo-crónico: ampollas subepidérmicas tras mínimos traumatismos, sobre todo en el dorso de las manos, que se siguen de erosiones y cicatrices con formación de quistes de milium. Con el tiempo pueden existir cambios esclerodermiformes, especialmente en aquellas porfirias que originan acúmulo de uroporfirina I (activadora de fibroblastos), que son la cutánea tarda y la de Günther.

Manifestaciones extracutáneas

- **Crisis porfírica o ataque agudo de porfiria:** es un cuadro agudo, típico de las porfirias no cutáneas (la porfiria aguda intermitente es el prototipo), que cursa siempre con aumento en orina de aminolevulínico y porfobilinógeno (ayudan al diagnóstico) y que se manifiesta clínicamente con crisis de síntomas digestivos, neurológicos y psiquiátricos, en relación casi siempre con un desencadenante (75% de los casos). Los desencadenantes más frecuentes son los fármacos, principalmente los barbitúricos y otros hipnóticos (utilizados en anestesia), las sulfamidas, los antiepilépticos, los ergotámicos, el alcohol, los anticonceptivos o el cloranfenicol. Menos frecuentes son las alteraciones hormonales, las infecciones, el estrés o el ayuno. Los síntomas de las crisis son los siguientes:
 - **Digestivos** (sistema nervioso autónomo): dolor abdominal cólico, estreñimiento, náuseas y vómitos. También taquicardia, hipertensión,...
 - **Neurológicos** (sistema nervioso periférico): polineuropatía periférica, mialgias, paresias y parestesias, de forma simétrica en extremidades (MIR 03-04, 37). Suele confundirse con cuadros neurológicos como el Guillain-Barré.
 - **Psiquiátricos** (sistema nervioso central): confusión, alucinaciones o auténticos cuadros psicóticos.

Un dato característico de las crisis porfíricas es el hallazgo de una hiponatremia franca y la necesidad de comer dulces. El mejor tratamiento para las crisis es la prevención, evitando los desencadenantes. En caso de brote grave puede ser muy útil el tratamiento con hematina endovenosa, que revierte el cuadro rápidamente. Han de administrarse carbohidratos (a dosis altas inhiben la síntesis del grupo hemo).

- **Anemia hemolítica:** es debida al acúmulo de porfirinas en los hepatocitos y produce esplenomegalia. Típica de las porfirias eritropoyéticas.
- **Afectación hepática:** daño por depósito de porfirinas y hierro.

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza por detección de los productos acumulados en el plasma, la orina, las heces, los eritrocitos o la médula ósea.

Porfiria cutánea tarda

Se hereda de manera autosómica dominante o bien es adquirida (la mayoría de los casos) en relación con factores hepatolesivos como el alcohol, los estrógenos, la infección por VHC, la hemocromatosis o la exposición a tóxicos (hexaclorobenceno). Es debida a la deficiencia de uroporfirinógeno descarboxilasa a nivel hepático, que provoca un acúmulo de uroporfirinógeno III.

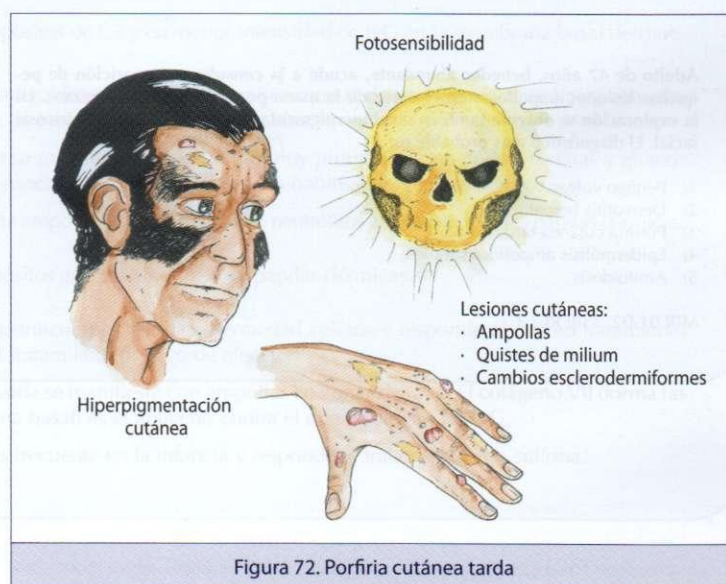
Clínicamente, las manifestaciones comienzan en la adolescencia (en las formas familiares hereditarias) o en la tercera o cuarta década en formas adquiridas; afecta con mayor frecuencia a varones. Se inicia con hiperfragilidad cutánea en el dorso de las manos (ampollas, erosiones, quistes de milium) más hiperpigmentación facial e hipertriosis malar relacionadas con una marcada fotosensibilidad. La afectación hepática suele ser asintomática y se debe al depósito de porfirinas y de hierro (MIR 01-02, 138; MIR 98-99, 143; MIR 98-99F, 151). Es característica la presencia de fluorescencia rosa-rojiza en la orina cuando se examina con la luz de Wood.

El diagnóstico se confirma mediante la presencia de uroporfirina I y III en orina e isocoproporfirina en heces en cantidades elevadas. Histológicamente, las ampollas son subepidérmicas, sin reacción inflamatoria acompañante.

El tratamiento consiste en eliminar los desencadenantes (alcohol, estrógenos), flebotomías periódicas para reducir hierro y dejar hemoglobina en 10-11 g/dl o dar cloroquina oral en dosis bajas para aumentar la eliminación urinaria de porfirinas (en caso de contraindicación de flebotomías) (MIR 06-07, 71).

! RECUERDA

La URO-d Descarboxilasa es la enzima implicada en la PCT ¡y el único que debes saber en el día del MIR!



Es la segunda más frecuente y la que mayor incidencia tiene en niños. Comienza en la infancia con intolerancia al sol. La clínica es de eritema solar agudo que aparece a las pocas horas de la exposición. No existe excreción de porfirinas en la orina, lo que puede dificultar el diagnóstico (se deben medir porfirinas en heces). Asocia colelitiasis. Es de utilidad el tratamiento con β -caroteno para aumentar el tiempo de exposición solar.

Es excepcional y muy grave. Existe déficit de la enzima cosintetasa. El recién nacido tiñe los pañales de rojo y presenta progresivamente eritrodoncia (Figura 74), esplenomegalia y anemia hemolítica. Cursa con fotosensibilidad extrema, por lo que aparecen ampollas en zonas

MIR 01-02, 138; RC: 3

A close-up photograph of the patient's mouth, showing severe dental caries (tooth decay) and malocclusion (misalignment of the teeth). The upper teeth are heavily decayed, and the lower teeth are also affected. The patient's lips are slightly parted, revealing the extent of the dental issues.

Figura 74. Eritrodoncia

Casos clínicos representativos

- 1) Síndrome de Guillain-Barré.
- 2) Porfiria aguda intermitente.
- 3) Neuropatía diabética.
- 4) Amiloidosis.
- 5) Sarcoidosis.

RC: 2



15.

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES

Orientación MIR

Es un tema muy importante que es preciso dominar. Es altamente susceptible de ser preguntado, aunque la dificultad de la pregunta no suele ser alta. Hay que tener un esquema mental de las características de cada patología, tal y como se expone en los puntos clave. Es necesario fijarse en el dibujo con las claves para el diagnóstico histológico. La tabla que aparece al final del tema es un excelente resumen, por lo que ahorrará mucho esfuerzo.

Aspectos esenciales

- 1 Para el diagnóstico de estas enfermedades es necesario establecer una correlación de la clínica con los hallazgos histológicos y de inmunofluorescencia directa (IFD).
- 2 Localización de la ampolla: intraepidérmica en el pénfigo y subepidérmica en el resto. El pénfigo vulgar afecta a adultos de 40-50 años con lesiones mucosas y ampollas flácidas en piel.
- 3 En el pénfigo hay acantólisis por la acción de las IgG dirigidas contra antígenos de la superficie del queratinocito.
- 4 El pénfigo vulgar es la forma más grave y frecuente de pénfigo. La mayoría tienen afectación mucosa importante.
- 5 El pénfigo foliáceo no afecta mucosas. Son frecuentes las erosiones cutáneas, pero no las ampollas.
- 6 El pénfigoide ampoloso suele aparecer en la tercera edad. Las ampollas son tensas y aparecen sobre placas urticariformes pruriginosas. La afectación mucosa es infrecuente. Tienen mejor pronóstico que el pénfigo.
- 7 La histología del pénfigoide muestra ampollas subepidérmicas con abundantes eosinófilos.
- 8 La IFD del pénfigoide muestra depósitos de C3 y en menor intensidad de IgG en la membrana basal dermoepidérmica.
- 9 La clínica, histología e IFD del pénfigoide gestacional es la misma que la del pénfigoide ampoloso, considerándose una forma de pénfigoide de presentación en embarazadas.
- 10 La dermatitis herpetiforme (D.H.) se manifiesta con vesículas muy pruriginosas en codos, rodillas y glúteos que no responden a corticoides. Asociada a enfermedad celíaca habitualmente asintomática.
- 11 La histología de la D.H. muestra una ampolla subepidérmica con neutrófilos en el vértice de las papilas dérmicas.
- 12 La IFD de la D.H. demuestra depósitos granulares de IgA en papilas dérmicas.
- 13 La D.H. presenta los mismos autoanticuerpos que la enfermedad celíaca y responde al mismo tratamiento (dieta sin gluten). La sulfona es el tratamiento médico de elección.
- 14 La epidermólisis ampollosa adquirida se manifiesta con ampollas en zonas de roce. El colágeno VII (forma las fibrillas de anclaje de la membrana basal) es el antígeno contra el que se dirigen las IgG.
- 15 La dermatosis lineal IgA es la más frecuente en la infancia y responde al tratamiento con sulfona.

15.1. Grupo de los pénfigos

Los pénfigos son enfermedades ampollosas de la piel y de las mucosas caracterizadas clínicamente por ampollas flácidas; histológicamente lo están por despegamiento intraepidérmico debido a acantólisis; e inmunopatológicamente por anticuerpos IgG, depositados y circulantes, dirigidos contra las uniones intercelulares de los queratinocitos (desmosomas). Su pronóstico depende de la forma clínica. El pénfigo vulgar es la forma más grave, con una mortalidad del 10% con los tratamientos actuales (MIR 99-00F, 244). Antigamente, sin tratamiento, era de hasta el 60%.

? Preguntas

- MIR 05-06, 142
- MIR 03-04, 107
- MIR 02-03, 248
- MIR 01-02, 260
- MIR 00-01, 134, 258
- MIR 00-01F, 146
- MIR 99-00, 128
- MIR 99-00F, 244
- MIR 98-99F, 150

Clasificación

- **Pénfigo vulgar:**
 - **Forma localizada:** pénfigo vegetante (pliegues; cuero cabelludo).
 - **Inducido por drogas:** penicilamina y captopril.

- **Pénfigo foliáceo:**
 - **Forma localizada:** pénfigo eritematoso (áreas seboreicas).
 - **Forma endémica:** *fogo selvagem*.
 - **Inducido por drogas:** penicilamina y captopril.
- **Pénfigo paraneoplásico:** linfomas y timomas.

Etiopatogenia

La alteración fundamental en el pénfigo es la acantólisis, provocada por la unión de la IgG a antígenos de los desmosomas. Se desconocen los mecanismos que inician la formación de los anticuerpos. Se han identificado las proteínas que actúan como antígeno, que son principalmente la desmogleína 3 para el pénfigo vulgar y la desmogleína 1 para el pénfigo foliáceo (estas proteínas se expresan en concentraciones distintas en piel y mucosas, lo que explica la afectación o no de mucosas que muestran las diferentes variantes de pénfigo).

Clínica

En función del tipo de pénfigo, la clínica será la siguiente:

- **Pénfigo vulgar:** es la forma más frecuente y la más grave de los pénfigos. La lesión inicial es una ampolla flácida (MIR 01-02, 260) o erosión sobre piel aparentemente normal (MIR 00-01F, 146) en cualquier localización, más habitualmente en flexuras y en zonas de presión. Evolucionan a erosiones dolorosas y costras. Las erosiones en la mucosa oral son la forma inicial de presentación en la mayor parte de los pacientes. Hay signo de Nikolsky.
- **Pénfigo foliáceo:** rara vez aparecen ampollas. Comienza en áreas seboreicas como erosiones y costras sobre una base eritematosa y se extiende posteriormente a todo el tegumento. La afectación mucosa es excepcional.

Diagnóstico

- **Histología:**
 - **Pénfigo vulgar:** ampolla intraepidérmica suprabasal por acantólisis (Figuras 76 y 77) (MIR 01-02, 260).
 - **Pénfigo foliáceo:** ampolla intraepidérmica a nivel de la granulosa y subcórnea.
- **IFD:** IgG depositada en los espacios intercelulares de los queratinocitos. No pueden diferenciarse los distintos tipos de pénfigo por el patrón de IF (MIR 02-03, 248).
- **IFI:** IgG antisustancia intercelular de la epidermis (ASIC) positivos en más del 75% de pacientes (MIR 98-99F, 150). Tienen una correlación positiva, pero inexacta con la actividad de la enfermedad.

Tratamiento

Corticoides sistémicos de elección. Se emplea prednisona 1-2 mg/kg/día para controlar los brotes agudos. Se hace un descenso paulatino y se utiliza dosis de mantenimiento durante años. También se usan inmunosupresores: ciclofosfamida, azatioprina y, excepcionalmente, sales de oro, ciclosporina.

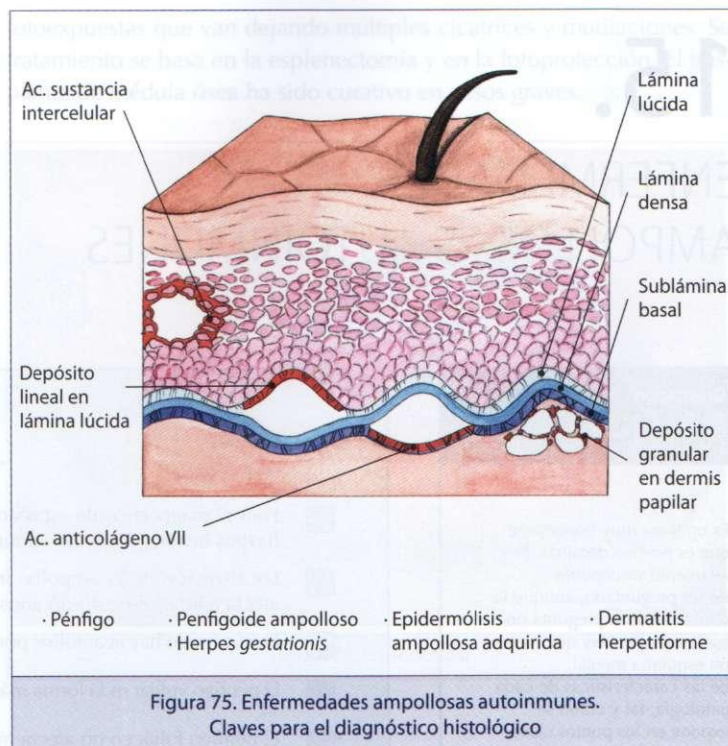


Figura 75. Enfermedades ampollosas autoinmunes. Claves para el diagnóstico histológico



Figura 76. Pénfigo vulgar



Figura 77. Pénfigo vulgar con afectación de la mucosa oral con erosiones

! RECUERDA

El pénfigo vulgar no suelen producir prurito a diferencia del penfigoide ampolloso, el herpes *gestationis* y la dermatitis herpetiforme.

15.2. Penfigoide ampolloso

El penfigoide ampolloso es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente. Cursa con ampollas subepidérmicas normalmente en pacientes de edad avanzadas (mayores de 60 años), caracterizada histopatológicamente por el depósito de IgG y C3 en la membrana basal (Figura 78).



Figura 78. Penfigoide ampolloso. Ampollas tensas. Signo de Nikolsky negativo

Etiopatogenia

El depósito de IgG dirigido contra antígenos de la lámina lúcida (hemidesmosoma) activa el complemento y provoca una reacción inflamatoria que desencadena la separación dermoepidérmica.

Clínica

La clínica se basa en la aparición en gente mayor de ampollas tensas sobre piel sana o sobre lesiones habonosas. Predominan en el abdomen y en las áreas flexoras de las extremidades. Hay prurito intenso. No deja cicatrices. Existe afectación de la mucosa oral hasta en un 35% de los casos. No hay signo de Nikolsky (MIR 00-01, 134).

Diagnóstico

- **Histología:** ampolla subepidérmica con infiltrado dérmico con eosinófilos.
- **IFD:** IgG +/- C3 en depósito lineal en la membrana basal de la unión dermoepidérmica.
- **IFI:** IgG antimembrana basal circulantes positivos (MIR 05-06, 142) en un 70-80% de los casos, sin correlación con la actividad de la enfermedad.

Tratamiento

En el tratamiento se usan corticoides sistémicos: prednisona 1 mg/kg/día. Si no hay respuesta, pueden emplearse azatioprina u otros inmunosupresores.

Penfigoide cicatrizal

El penfigoide cicatrizal es una enfermedad ampollosa subepidérmica, con características histológicas e inmunopatológicas similares al penfigoide ampolloso, aunque definida por lesiones mucosas con importante tendencia a la cicatrización.

Clínica

Afecta con mayor frecuencia a mujeres de edad avanzada. Se presenta fundamentalmente en mucosas, que por orden decreciente de frecuencia son las siguientes: boca, conjuntiva, laringe, genitales y esófago. Se producen ampollas con tendencia a la cicatrización y a la formación de sinquias. Existen lesiones cutáneas que aparecen en un 30% de los casos.

Diagnóstico

- **Histología e IFD:** similar a las del penfigoide ampolloso.
- La **IFI** es habitualmente negativa.

Tratamiento

El tratamiento se lleva a cabo con prednisona, frecuentemente acompañada de inmunosupresores (azatioprina o ciclofosfamida) según la gravedad y las mucosas afectadas.

15.3. Herpes *gestationis* o penfigoide gestacional

El herpes *gestationis* es una enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune de aparición en el embarazo y en el postparto, que cursa como una erupción de vesículas pruriginosas, producidas por la presencia de IgG dirigidas contra la membrana basal.

Clínica

Entre el segundo y el tercer trimestre de la gestación aparecen pápulas, habones, vesículas y ampollas pruriginosas que empiezan en el área periumbilical y se extienden al resto de la piel (Figura 79). Las mucosas no suelen afectarse. El brote puede autolimitarse, pero son comunes nuevos episodios en el postparto, con la toma de anticonceptivos y con nuevos embarazos. Un 5-10% de niños nace con lesiones parecidas, que se autolimita en unas semanas, debido al paso de anticuerpos maternos a través de la placenta.

! RECUERDA

El signo de Nikolsky aparece en el pénfigo y no en el resto de enfermedades ampollosas autoinmunes.

Diagnóstico

- **Histología:** ampolla subepidérmica con eosinófilos.
- **IFD:** C3 en depósito lineal en la membrana basal y en el 30-40% de casos, también IgG.
- **IFI:** IgG antimembrana basal circulantes positivos en casi todos los casos (empleando anticuerpos monoclonales). Factor HG (que se corresponde con una IgG capaz de fijar complemento) positivo en bajas concentraciones frecuentemente.

Tratamiento

Se realiza con prednisona oral en dosis de 0,5 mg/kg/día. Pueden emplearse los antihistamínicos orales.



Figura 79. Herpes gestationis. Vesículas incipientes

15.4. Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring-Brocq)

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad benigna y crónica caracterizada por pápulas y vesículas simétricas muy pruriginosas en áreas extensoras, en pacientes con una enteropatía sensible al gluten en el 90% de los casos, habitualmente asintomática (MIR 00-01, 258).

Etiopatogenia

Su etiología es desconocida. Alta incidencia de HLA-B8 y DR3. No se ha demostrado relación patogénica entre la enteropatía y los depósitos cutáneos de IgA, pero se piensa que el gluten juega un papel importante.

Clínica

Suele comenzar entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Las lesiones son polimorfas, con pápulas, placas urticariformes y vesículas excoriadas agrupadas –de ahí el término “herpetiforme”– con distribución simétrica en áreas de extensión (codos, rodillas, escápulas, glúteos, cuero cabelludo) sin afectación mucosa. El síntoma fundamental es el prurito. Sólo un 30% manifestarán alteraciones clínicas intestinales (diarrea, esteatorrea, dolor abdominal) (MIR 99-00, 128).

Histología

- Ampolla subepidérmica con microabscesos de polimorfonucleares en las papilas dérmicas. Infiltrado neutrofílico en dermis.
- **IFD:** depósito granular de IgA en el vértice de las papilas dérmicas (MIR 03-04, 107). Puede asociar C3.
- **IFI:** no se detectan anticuerpos antimembrana basal. Son positivos los antirreticulina, antiendomiso y antimicrosomales.

Tratamiento

- **Dieta sin gluten:** es el tratamiento de elección. Normaliza la enteropatía y mejora las lesiones cutáneas a largo plazo.
- **Sulfona:** es el tratamiento farmacológico de elección. Los pacientes deben tomar de por vida la dosis mínima que los mantenga libres de lesiones.



Figura 80. Dermatitis herpetiforme

15.5. Epidermólisis ampollosa adquirida

Es una dermatosis ampollosa crónica rara, que afecta a adultos en forma de hiperfragilidad cutánea en zonas de roce, con formación de ampollas ante pequeños traumatismos. Aparecen ampollas subepidérmicas consecuencia de la destrucción del colágeno VII de las fibrillas



de anclaje de la membrana basal por autoanticuerpos IgG. Responde de forma irregular a corticoides y a ciclosporina.

tre pénfigoide ampuloso y dermatitis herpetiforme, y una histología también intermedia, salvo por el dato diferencial de mostrar en la inmunofluorescencia directa depósitos lineales de IgA en la zona de la membrana basal. Responde al tratamiento con sulfona.

15.6. Dermatosis con IgA lineal

Es una enfermedad ampulosa, benigna y autolimitada, que se presenta en la infancia y se caracteriza por mostrar una clínica intermedia en-

! RECUERDA

Las enfermedades ampulosas que producen depósitos de IgA (dermatitis herpetiforme y dermatosis IgA lineal) responden a sulfona. El resto se tratan con corticoides.

	PÉNFIGO VULGAR	PENFIGOIDE AMPOLLOSO	HERPES GESTATIONIS	DERMATITIS HERPETIFORME
Clínica	• 40-50 años • Suelen afectar a mucosas • NO prurito • Ampolla flácida • Nikolsky positivo	• Anciano • A veces mucosa • Sí prurito • Ampolla tensa • No Nikolsky	• Gestante • NO mucosas • Sí prurito • Herpetiforme • No Nikolsky	• 15-35 años • NO mucosas • Sí prurito • Herpetiforme • No Nikolsky
IFD	IgG	IgG	IgG	IgA
Histología	• Ampolla INTRAepidérmica • Hay acantosis	• Ampolla SUBepidérmica • Hay eosinófilos	• Ampolla SUBepidérmica • Hay eosinófilos	• Ampolla SUBepidérmica • Neutrófilos en dermis
Tratamiento	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Dieta ± sulfona
Recuerda	Mortalidad 25%	¡¡MIR 2006!!	Recidiva si nuevo embarazo	¡¡Asociada a enfermedad celíaca!!

Tabla 19. Enfermedades ampulosas autoinmunes

Casos clínicos representativos

Cuando se observa una inmunofluorescencia directa positiva en la piel lesional y perilesional, afectando a la sustancia intercelular de la epidermis, podemos hacer el diagnóstico de:

- 1) Pénfigoide ampollar.
- 2) Dermatitis herpetiforme.
- 3) Epidermólisis ampollar.
- 4) Enfermedad injerto contra huésped.
- 5) Pénfigo vulgar.

MIR 02-03, 248; RC: 5

Anciano de 80 años de edad que bruscamente presenta, por el cuerpo y extremidades, grandes ampollas sobre una base urticarial. Algunas son purpúricas. No hay afectación de las mucosas. Se conserva el estado general. El prurito es discreto y las erosiones postampollosas cicatrizan dejando máculas pigmentadas. Histopatológicamente se ven ampollas subepidérmicas con abundantes eosinófilos. Por inmunofluorescencia directa, se observa un depósito lineal de IgG y C3 a nivel de la membrana basal. ¿Cuál es el diagnóstico?

- 1) Pénfigo vulgar.
- 2) Pénfigo cicatrizal.
- 3) Pénfigoide ampuloso.
- 4) Dermatitis herpetiforme.
- 5) Dermatosis ampulosa IgA lineal.

MIR 00-01, 134; RC: 3

Una mujer de 23 años consulta por presentar, desde hace varios meses, unas pápulas y vesículas agrupadas localizadas en codos, rodillas, nuca y glúteos. La realización de una inmunofluorescencia directa objetiva depósitos granulares IgA en las papilas dérmicas. ¿Cuál de los siguientes enunciados es cierto en esta paciente?

- 1) Debe aplicarse una crema acaricida (lindano, permetrina) todas las noches.
- 2) El tratamiento de elección es un corticoide tópico.
- 3) Es aconsejable que realice una dieta sin gluten.
- 4) El mejor tratamiento es el yoduro potásico.
- 5) No presenta un riesgo más elevado de linfoma.

MIR 99-00, 128; RC: 3



16.

PANICULITIS

Orientación

MIR

Este tema en realidad es muy rentable, porque el esfuerzo es mínimo. Se debe conocer lo típico del eritema nodoso y de la vasculitis nodular. Frecuentemente, el diagnóstico diferencial será histológico (será útil la regla nemotécnica de la tabla).

Aspectos esenciales

- 1 Las paniculitis se clasifican según sus características anatómicas.
- 2 El eritema nodoso (EN) se manifiesta en mujeres jóvenes con episodios recurrentes de nódulos eritematosos dolorosos en zonas pretibiales que curan sin dejar cicatriz.
- 3 El EN puede ser idiopático (lo más frecuente) o aparecer como respuesta a infecciones, fármacos o enfermedades sistémicas.
- 4 La histología del EN es de paniculitis septal sin vasculitis.
- 5 La vasculitis nodular también se presenta con nódulos en piernas, aunque suelen afectar a pantorrillas. Las lesiones son más crónicas, con tendencia a ulcerarse y dejar cicatriz.
- 6 La etiología de la vasculitis nodular es desconocida. Cuando se debe a una reacción de hipersensibilidad a *M. tuberculosis*, recibe el nombre clásico de eritema indurado de Bazin.
- 7 La histología de la vasculitis nodular es de paniculitis lobulillar con vasculitis.

16.1. Concepto y clasificación

La paniculitis es la inflamación del tejido celular subcutáneo, manifestada como nódulos eritematosos o violáceos, dolorosos que aparecen, preferentemente, en las extremidades inferiores. Su diagnóstico requiere una biopsia profunda que incluya la hipodermis. Tanto si asocian o no vasculitis en la histología, la manifestación clínica habitual de las paniculitis es en forma de nódulos o placas subcutáneas. La presencia de púrpura palpable no es propia de estos procesos, siéndolo de las vasculitis leucocitoclásticas (MIR 09-10, 16).

Clasificación

La clasificación es histológica y se basa en la localización del infiltrado inflamatorio y en la presencia o ausencia de vasculitis asociada.

16.2. Eritema nodoso

Es la paniculitis más frecuente. Aparecen nódulos y/o placas subcutáneas, eritematosas, preferentemente en la cara anterior de las piernas, de curso autolimitado y que afecta predominantemente a mujeres jóvenes (Figura 81).

	NO VASCULITIS	VASCULITIS
Septo	• Eritema no-do-so: - No= no vasculitis - do= doloroso - so= septal • Esclerodermia y afines (mialgia-eosinofilia) • Necrobiosis lipóidica	• PAN (que lo sePAN) • Tromboflebitis migratoria
Lobulillo	• Paniculitis de Weber-Christian (generalizada) • Pancreática (necrosis grasa) (MIR 97-98, 02) • Déficit de α-1 antitripsina • LES • Infecciosa • Neonatal • Postesteroidea • Física • Histiocítica citofágica	• Eritema indurado de B-a-zin: - B = "B"asculitis - a = adipocito - in = indolora (vasculitis nodular)

Tabla 20. Clasificación de las paniculitis

Preguntas

- MIR 09-10, 16, 17-NM
- MIR 98-99F, 152
- MIR 97-98, 02

Cura sin dejar cicatriz en un plazo de cuatro o seis semanas. Puede acompañarse de malestar general, fiebre y artralgias.

Etiología

Se piensa que es una respuesta inmunológica desencadenada por múltiples estímulos antigénicos diferentes:

- **Infecciones:**
 - **Bacterianas:** estreptococos (la más frecuente), tuberculosis, lepra, linfogranuloma venéreo, *Yersinia*, *Mycoplasma*.
 - **Fúngicas:** blastomicosis, histoplasmosis.
 - **Víricas:** mononucleosis infecciosa.
- **Enfermedades sistémicas:**
 - **Sarcoidosis** (MIR 09-10, 17-NM), enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn), síndrome de Behçet.
 - **Neoplasias:** linfomas y leucemias.
- **Fármacos:**
 - Anticonceptivos orales, sulfamidas, bromuros, yoduros.

Diagnóstico

El diagnóstico es confirmado mediante la histología, donde se observa un infiltrado inflamatorio inicial de neutrófilos y más tarde de células mononucleares, sin vasculitis.

Tratamiento

Reposo en cama, vendas compresivas y eliminación del agente etiológico. Se deben emplear AINE (AAS, indometacina) o yoduro potásico. Los corticoides orales se utilizarán para casos más severos.



Figura 81. Eritema nudoso



RECUERDA

La aparición de eritema nudoso con adenopatías hiliares bilaterales y fiebre es una forma de presentación aguda de la sarcoidosis que recibe el nombre de síndrome de Löfgren.

16.3. Vasculitis nodular. Eritema indurado de Bazin

Paniculitis caracterizada por nódulos eritematosos, habitualmente indolores, localizados en la cara posterior de las piernas, que suelen ulcerarse y dejar una cicatriz atrófica (Figura 82). Evoluciona en brotes recurrentes de forma crónica. Afecta con mayor frecuencia a mujeres con edades comprendidas entre 30 y 50 años (MIR 98-99F, 152).

Etiología

Es de etiología desconocida. Se cree debida a inmunocomplejos que dañarían los vasos hipodérmicos de mediano calibre, con la consiguiente destrucción del lobulillo. Cuando se relaciona con una tuberculosis, recibe el nombre de "eritema indurado de Bazin". En él las lesiones se deben a fenómenos de hipersensibilidad, por lo que aunque es posible detectar material genético de *M. tuberculosis* por técnicas de PCR, el cultivo es siempre negativo.

Diagnóstico

El diagnóstico es histológico: paniculitis lobulillar o mixta acompañada de una vasculitis que afecta a arterias o venas lobulillares. En la mitad de los casos se pueden objetivar granulomas tuberculoides con caseosis y necrosis grasa.

Tratamiento

Reposo en cama y AINE o yoduro potásico. En caso de relación con tuberculosis, la triple terapia específica puede resultar beneficiosa.



RECUERDA

El yoduro potásico sirve para tratar las paniculitis, el síndrome de Sweet y la esporotricosis cutánea.



Figura 82. Vasculitis nodular

Casos clínicos representativos

Enferma de 52 años a la que, desde hace años, le aparecen en piernas lesiones nodulares que evolucionan, con épocas de mejoría y empeoramiento y que a veces se ulceran. En el estudio anatomopatológico se demuestra la existencia de una **paniculitis lobulillar**. ¿Cuál sería su diagnóstico?

- 1) Panarteritis nudosa.
- 2) Eritema indurado de Bazin.
- 3) Eritema nudoso.
- 4) Poliangiitis microscópica.
- 5) Esclerodermia.

MIR 98-99F, 152; RC: 2

En el eritema nudoso, la anatomía patológica se caracteriza por:

- 1) Acantosis.
- 2) Acantólisis.
- 3) Paniculitis septal.
- 4) Espongiosis.
- 5) Paniculitis lobulillar.

RC: 3



17.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y METABÓLICAS

Orientación

MIR

Se trata de un tema poco importante cuyo estudio se podrá solucionar con lo reflejado en los *Aspectos esenciales*. Lo más preguntado ha sido las manifestaciones cutáneas relacionadas con la diabetes mellitus, sobre todo, la necrobiosis lipóidica.

Aspectos esenciales

- 1 El mixedema pretibial es típico de la enfermedad de Graves. Su curso es independiente de la función tiroidea.
- 2 El mixedema generalizado aparece en formas graves de hipotiroidismo y se cura al corregir la función tiroidea.
- 3 La dermatopatía diabética es la manifestación cutánea más frecuente de la diabetes mellitus.
- 4 Aunque la necrobiosis lipóidica es más frecuente en diabéticos, su curso es independiente del control glucémico. Se manifiesta como nódulo-placas marrones o amarillentas y atróficas que tienden a ulcerarse. Suelen localizarse en cara anterolateral de piernas.

17.1. Patología tiroidea

Hipertiroidismo

Piel caliente, eritematosa e hiperhidrótica. Puede haber alopecia difusa y uñas de Plummer (Figura 83) (cóncavas y con onicólisis distal).

En la enfermedad de Graves hay mixedema pretibial (placas marrones-rosadas en cara anterior de piernas) (Figura 84). La dermatopatía es una manifestación extratiroidea de esta enfermedad y está mediada por la activación inmunológica de los fibroblastos que producen mucopolisacáridos, con lo cual no se modifica con la normalización de la función tiroidea. El tratamiento, por tanto, no será el del proceso tiroideo causal sino con corticoides tópicos potentes.

Hipotiroidismo

La piel queda pálida, fría y seca. El cambio cutáneo más típico es el mixedema generalizado (debido al depósito de mucopolisacáridos en dermis), que sí mejora con la normalización de la función tiroidea.



Figura 83. Uñas de Plummer



Figura 84. Mixedema pretibial

? Preguntas

- MIR 01-02, 137
- MIR 99-00F, 153

! RECUERDA

No se debe confundir mixedema pretibial (Graves) con mixedema generalizado (hipotiroidismo).

17.2. Diabetes mellitus (MIR 99-00F, 153)

En la DM, hay una mayor susceptibilidad a las infecciones cutáneas, ya sea bacterianas (eritrasma, piodermitis estafilocócicas) o fúngicas (*Candida*, dermatofitosis). Debido a alteraciones metabólicas de los lípidos, son frecuentes los xantomas eruptivos, que aparecen de forma súbita como pápulas amarillentas por aumento de quilomicrones y desaparecen con el control metabólico. Como en otras xantomatosis, es posible encontrar acúmulos en dermis de histiocitos espumosos, llenos de lípidos en la histología.

La manifestación cutánea más frecuente de los diabéticos es la dermopatía diabética: placas marrones, irregulares y asintomáticas en las piernas (Figura 85). Son debidas a la microangiopatía subyacente.



Figura 85. Dermopatía diabética

Otras manifestaciones habituales son las siguientes:

- **Acantosis nigricans:** placas marrones, papilomatosas, aterciopeladas, en flexuras de cuello, axilas e ingles.



Figura 86. Acantosis nigricans

- **Necrobiosis lipóidica:** es muy rara. Es más frecuente en mujeres, y aunque tiene preferencia por la cara anterolateral de la pierna, puede aparecer en cara, tronco y extremidades superiores (Figura 87). Es posible que preceda a la diabetes y su curso es independiente del control glucémico. Un 40% de necrobiosis lipóidicas aparecen en ausencia de diabetes.

Clínicamente se forman placas aplanadas, atróficas, bien delimitadas, de coloración amarillenta, con telangiectasias superficiales que pueden ulcerarse debido a la atrofia intensa. Se emplean los corticoides tópicos como tratamiento con escaso éxito (MIR 01-02, 137).



Figura 87. Necrobiosis lipóidica

- **Granuloma anular:** placas anulares eritematosas localizadas en dorso de manos, codos o rodillas (Figura 88). Histológicamente se aprecia necrosis del colágeno con un granuloma en empalizada alrededor, siendo la histología muy parecida a la de la necrobiosis lipóidica y al nódulo reumatoide. La forma sistémica o diseminada es la que más se asocia a DM. Puede tratarse con corticoides tópicos o intralesionales, aunque en el 75% de los casos desaparece dentro de los dos primeros años.
- **Foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle:** sobre todo cuando hay nefropatía terminal. Aparecen pápulas y nódulos crateriformes.



Figura 88. Granuloma anular



18.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES DIGESTIVAS

Orientación MIR

El objetivo de este tema es remarcar el pioderma gangrenoso. Simplemente es necesario identificar el caso por lo típico de la clínica.

Aspectos esenciales

- 1 Tanto el pioderma gangrenoso (PG) como el eritema nodoso (EN) pueden asociarse a EII.
- 2 El PG se presenta como una úlcera socavada de bordes sobreelevados violáceos que crece a pesar del tratamiento antibiótico. Es muy doloroso y puede implicar fiebre.
- 3 Su curso es independiente de la afectación intestinal de la EII y presenta fenómeno de patergia.
- 4 Se trata de un diagnóstico de exclusión: es obligado descartar causas infecciosas y no infecciosas (vasculitis).

18.1. Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII)

La enfermedad inflamatorias intestinal presenta manifestaciones cutáneas en un 15% de los casos. Existen varias dermatosis que se asocian de forma típica con esta enfermedad y su aparición puede ayudar al diagnóstico del cuadro digestivo.

Pioderma gangrenoso

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica reactiva caracterizada por la aparición de úlceras dolorosas. Es idiopático en el 40-50% de los casos o se asocia a enfermedades como colitis ulcerosa, artritis reumatoide, gammopatías monoclonales, trastornos mieloproliferativos, enfermedad de Behçet, hepatitis crónica activa, etc.

Inicialmente aparecen pústulas únicas o múltiples que coalescen en nódulos dolorosos que se ulceran. Las úlceras son de crecimiento progresivo, con fondo necrótico. Es característico que el borde sea sobreelevado y violáceo. Son más frecuentes en abdomen y piernas, suelen acompañarse de fiebre y, a veces, de artritis (Figura 89).

La asociación a EII es variable; un 30% de pacientes con pioderma gangrenoso puede asociar EII. Es más habitual en relación con la colitis ulcerosa que con la enfermedad de Crohn. Siguen ambas enfermedades un curso clínico independiente de la enfermedad cutánea. Presenta fenómeno de patergia, al igual que la enfermedad de Behçet.

Histológicamente existe una úlcera con un infiltrado inflamatorio de neutrófilos sin vasculitis.

El tratamiento se basa en prednisona en dosis altas. Las alternativas son las siguientes: ciclosporina, sulfona, clofazimina, minociclina, con resultados diversos.

Eritema nudoso

La EII es una causa rara de esta enfermedad. Normalmente, cuando aparece el eritema nudoso (Figura 90), lo hace asociado a un brote activo de la EII, al contrario que el pioderma gangrenoso, que no guarda relación con el grado de actividad de la EII.

? Preguntas

No hay preguntas MIR representativas.



Figura 89. Pioderma gangrenoso



Figura 90. Eritema nudoso

Casos clínicos representativos

Enfermo de 50 años de edad a quien desde hace 1 año, le aparecen, en distintas zonas de la piel, lesiones ulcerosas, que crecen en superficie y en profundidad, con un borde de las úlceras en que existen lesiones pustulosas. Estas úlceras, algunas veces, regresan por el centro. Los traumas provocan la aparición de nuevas lesiones. El enfermo tiene alteraciones intestinales que se diagnostican de colitis ulcerosa. ¿Cuál sería el diagnóstico?

- 1) Eritema nudoso.
- 2) Necrosis grasa pancreática.
- 3) Pioderma gangrenoso.
- 4) Vasculitis granulomatosa.
- 5) Micosis sistémica.

RC: 3



19.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE OTRAS ENFERMEDADES INTERNAS

Orientación MIR

Tema relativamente importante. Las preguntas suelen ser típicas y orientadas a dos patologías fundamentalmente: la sarcoidosis y el pseudoxantoma elástico. No es necesario profundizar en el estudio de estas enfermedades, sino recordar el dato típico que permitirá hacer el diagnóstico.

Aspectos esenciales

- 1 La lesión más característica de la sarcoidosis es el lupus pernio.
- 2 La amiloidosis localizada cutánea puede ser macular, papular o nodular. Una característica relevante es el prurito.
- 3 La amiloidosis sistémica primaria (AL) puede afectar a la piel. La secundaria no. Son típicas las pápulas y las placas de aspecto céreo localizadas en cara y cuello.
- 4 La pelagra, por déficit de niacina o triptófano, se manifiesta a nivel cutáneo como una dermatitis fotosensible que dibuja en el cuello el signo clásico del collar de Casal.
- 5 El pseudoxantoma elástico se caracteriza por piel con aspecto de "piel de pollo desplumado" en laterales del cuello y estrías angioides en la retina.
- 6 El síndrome de Marfan presenta aracnodactilia, subluxación del cristalino y estrías de distensión.

19.1. Sarcoidosis

En la sarcoidosis, un 25% de los pacientes pueden presentar manifestaciones cutáneas como, pápulas infiltradas de color pardo o violáceo, eritema nudoso (que es la manifestación más común y forma parte del síndrome de Löfgren), o bien lupus pernio. Éste es la lesión más característica de la sarcoidosis: una placa empastada, violácea, en la nariz, mejillas o lóbulos de las orejas, que se asocia con formas crónicas de sarcoidosis (Figura 91) (fibrosis pulmonar, uveítis crónica y quistes óseos) (MIR 99-00F, 150).

Diagnóstico

Se basa en un cuadro clínico y radiológico compatible, evidencia histológica de granulomas sarcoideos (no caseificantes) y negatividad de cultivos y tinciones para otras entidades (hongos, bacilos ácido-alcohol resistentes, etcétera).

? Preguntas

- MIR 00-01, 82
- MIR 99-00F, 150
- MIR 98-99F, 148

! RECUERDA

No confundir el lupus pernio con el lupus vulgar, una forma de tuberculosis cutánea.



Figura 91. Lupus pernio

Tratamiento

Para el tratamiento se pautan corticoides orales. La cloroquina es útil en el manejo de lesiones cutáneas crónicas.

19.2. Amiloidosis

En la amiloidosis existen formas de afectación cutánea localizada que se muestran como máculas, pápulas o nódulos muy pruriginosos en el tronco y en las piernas, que no guardan relación con la amiloidosis sistémica.

En las formas sistémicas, la amiloidosis primaria (AL) es la que muestra más afectación cutánea. Es típica la tríada: síndrome del túnel carpiano, macroglosia y lesiones mucocutáneas (petequias y equimosis espontáneas, pápulas o placas de aspecto céreo periorbitarias –“ojos de mapache” (Figura 92)– y en otras localizaciones). Se deben descartar discrasias de células B o mieloma múltiple.

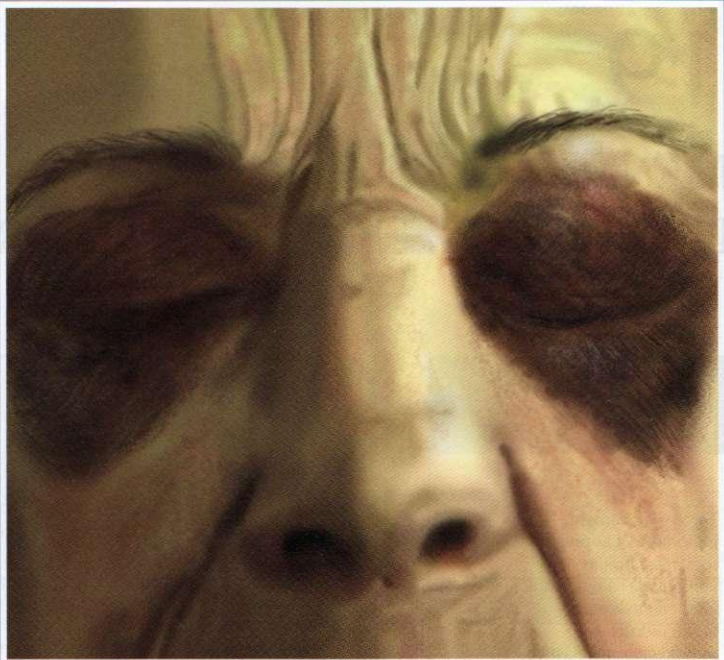


Figura 92. Ojos de mapache

19.3. Deficiencias nutricionales

Las deficiencias nutricionales están resumidas en la Tabla 21.

RECUERDA
La infiltración de la pared vascular por el amiloide y la alteración de la coagulación que produce facilita la aparición de equimosis ante traumatismos mínimos (signo de la púrpura del pellizco), que en la región periorbitaria recibe el nombre de signo de ojo de mapache.

ENFERMEDAD	DÉFICIT	CAUSA	CLÍNICA
Acrodermatitis enteropática (Figura 93)	Zinc	Déficit enzimático en la absorción de zinc. HAR (se presenta en recién nacidos) (MIR 98-99F, 148).	Dermatitis vesiculoampollosa, placas erosivas sangrantes (cara de payaso), caída de pelo y fragilidad ungueal, diarrea
Pelagra (Figura 94)	Niacina y/o triptófano	Malnutrición o alteraciones del metabolismo del triptófano (síndrome carcinoide)	Diarrea + demencia + dermatitis fotosensible con pápulas eritematodescamativas (collar de Casal)
Escorbuto	Vitamina C o ácido ascórbico	Dieta pobre en frutas y verduras frescas	Queratosis folicular en brazos, púrpura perifolicular y sangrado de encías. Hematomas dolorosos subperiósticos

Tabla 21. Deficiencias nutricionales



Figura 93. Acrodermatitis enteropática



Figura 94. Pelagra



19.4. Trastornos del tejido elástico

Los trastornos del tejido conectivo y sus manifestaciones se resumen en la Tabla 22.

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO	
Concepto	Enfermedad genética en la cual se calcifican las fibras elásticas del tejido cutáneo, ocular y cardiovascular
Tipos	- I: alteraciones cutáneas, oculares y cardiovasculares - II: sólo alteraciones cutáneas
Manifestaciones cutáneas	Pápulas amarillas "en piel de pollo" en pliegues
Manifestaciones oculares	- Estrías angioides (lo más frecuente, 50%) - Alteraciones del pigmento retiniano (lo más precoz) (MIR 00-01, 82).
Manifestaciones vasculares	- Claudicación intermitente - Hemorragia digestiva - Hipertensión - Oclusión coronaria
SÍNDROME DE MARFAN	
Concepto	Enfermedad genética autosómica dominante
Manifestaciones cutáneas	- Estrías de distensión (las más frecuentes) - Elastosis perforante serpiginosa
Manifestaciones oculares	Luxación del cristalino
Manifestaciones esqueléticas	- Cifoescoliosis - Aracnodactilia - Deformidad torácica
Manifestaciones vasculares	- Aneurismas aórticos - Prolapso mitral
SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS	
Concepto	Grupo de enfermedades genéticas con varias formas de herencia (tipo 1 es autosómica dominante y la más severa)
Manifestaciones cutáneas	- Fragilidad (arrugada y aterciopelada) - Alteración de la cicatrización
Manifestaciones osteoarticulares	Hiperextensibilidad articular y ligamentosa
Otros	- Diátesis hemorrágica - Alteraciones cardíacas - Alteraciones oculares

Tabla 22. Trastornos del tejido elástico

Casos clínicos representativos

Una mujer de 39 años, diagnosticada previamente de prolapso mitral, es remitida por presentar hiperlaxitud articular generalizada. En el examen físico, objetivamos la presencia de pápulas blanquecino-amarillentas en zonas de flexión de las axilas y el cuello. Un examen oftalmológico muestra estrías angioides en la retina. ¿Cuál de las siguientes enfermedades hereditarias presenta la paciente?

- 1) Pseudoxantoma elástico.
- 2) Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III.
- 3) Síndrome de Marfan.
- 4) Ocronosis.
- 5) Osteogénesis imperfecta.

MIR 00-01, 82; RC: 1

En Dermatología se denomina lupus pernio a una forma de:

- 1) Lupus tuberculoso.
- 2) Lupus eritematoso.
- 3) Sarcoidosis.
- 4) Perniosis.
- 5) Psoriasis.

MIR 99-00F, 150; RC: 3

Orientación

MIR

Tema poco rentable, que requiere un esfuerzo considerable en su estudio y que no suele preguntarse en el MIR. Sería conveniente limitar el estudio a la neurofibromatosis tipo 1 y a la esclerosis tuberosa, centrándose en los puntos clave de cada una de ellas. Si se quiere orientarlo de forma sencilla, hay que aprenderse solamente los Aspectos esenciales e ir directamente a las caricaturas del final del capítulo.

Aspectos esenciales

- 1 Las facomatosis o síndromes neurocutáneos se caracterizan por una mayor incidencia de neoplasias cutáneas y neurológicas. Son de herencia autosómica dominante y expresividad muy variable.
- 2 Las manchas café con leche son el signo más precoz de la neurofibromatosis tipo I (NF-I).
- 3 Las efélides axilares (signo de Crowe) y los nódulos de Lisch del iris son muy específicos de NF-I.
- 4 El glioma de nervio óptico y el feocromocitoma son tumores a tener en cuenta en la NF-I.
- 5 La Esclerosis Tuberosa (ET) puede expresar epilepsia, retraso mental y lesiones cutáneas como los angiofibromas faciales y fibromas ungueales.
- 6 Las manchas hipocrómicas lanceoladas son las lesiones cutáneas más precoces de ET, pero no son específicas.
- 7 El astrocitoma gigantocelular es un tumor cerebral que sólo se manifiesta en pacientes con ET. Son frecuentes los angiomiolipomas múltiples renales.
- 8 El síndrome de Sturge-Weber se define por una (malformación capilar) en el territorio del trigémino y en meninges; puede producir epilepsia.
- 9 La presencia de angiomas en retina, piel y cerebelo con policitemia y quistes o tumores renales es característico de la enfermedad de von Hippel-Lindau.

Las facomatosis son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas, conocidas como síndromes neurocutáneos, caracterizados por anomalías en tejidos neuroectodérmicos y por padecer una predisposición aumentada para neoplasias neurológicas y cutáneas. A continuación, en la Tabla 23, se muestran sus características principales.

ANGIOMATOSIS ENCÉFALO-TRIGEMINAL (SÍNDROME DE STURGE-WEBER)	
Manifestaciones	- Malformación capilar (mancha en vino de Oporto) en la primera/segunda rama trigeminal. - Angioma leptomeníngeo occipital con calcificaciones de doble contorno en "vía de tren": - Produce crisis comiciales
ANGIOMATOSIS CEREBELO-RETINIANA (ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU)	
Características	- Herencia autosómica dominante, cromosoma 3 - Angiomas cutáneos - Hemangioblastomas retinianos: - Primera manifestación de la enfermedad - Dan desprendimientos retinianos y disminución de la agudeza visual (MIR 06-07, 74) - Hemangioblastoma cerebeloso. Puede secretar eritropoyetina y dar policitemia - Quistes, adenomas y/o carcinomas renales (HTA), pancreáticos, hepáticos y de epidídimo - Feocromocitoma



Figura 95. Síndrome de Sturge-Weber

? Preguntas

- MIR 06-07, 74
- MIR 99-00, 260
- MIR 97-98, 59



ESCLEROSIS TUBEROSA (ENFERMEDAD DE PRINGLE-BOURNEVILLE O "EPILOIA")	
Herencia	Autosómica dominante, cromosomas 9 y 16
Diagnóstico	Un solo criterio patognomónico o dos o más de los típicos. Los patognomónicos son: - Angiofibromas faciales - Fibromas ungueales (tumores de Koenen) - Tuber cortical - Astrocitomas retinianos múltiples - Nódulo subependimario glial o astrocitoma de células gigantes - Nódulos calcificados subependimarios múltiples en la TC o la RM que protruyen hacia el ventrículo
Manifestaciones cutáneas	- Máculas hipopigmentadas lanceoladas. Precoces, no específicas (también en sanos) - Angiofibromas faciales ("adenomas sebáceos"). Pápulas marronáceas perinasales. Patognomónicos (MIR 97-98, 59) - Fibromas peri y subungueales (tumores de Koenen). Patognomónicos - Placas en piel de chagré. Rugosas
Manifestaciones neurológicas	- Crisis convulsivas. Precoces - Retraso mental - Hamartomas cerebrales parenquimatosos (túberes corticales). Patognomónicos - Hamartomas subependimarios gliales. Patognomónicos. Algunos son astrocitomas gigantocelulares, exclusivos de esta enfermedad
Manifestaciones oculares	Hamartomas gliales retinianos. Patognomónicos
Manifestaciones renales	Angiomiolipomas bilaterales múltiples, quistes
Manifestaciones cardíacas	Rabdomioma
NEUROFIBROMATOSIS TIPO I (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN)	
Herencia	Autosómica dominante, relacionada con proteína supresora tumoral del cromosoma 17
Diagnóstico	Deben cumplirse dos o más criterios: - Seis o más manchas café con leche (mayores de 5 mm en prepúberes y de 15 mm en postpúberes) - Dos o más neurofibromas o un neurofibroma plexiforme - Eférides en pliegues axilares o inguinales (signo de Crowe) - Dos o más hamartomas del iris (nódulos de Lisch) - Glioma óptico - Alteraciones óseas distintivas: displasia esfenoidal, pseudoartrosis, adelgazamiento de la cortical de los huesos largos - Un familiar de primer grado afecto, según los criterios anteriores
Manifestaciones cutáneas	- Manchas café con leche. El signo más precoz - Neurofibromas - Eférides axilares. Patognomónicas
Manifestaciones oculares	Nódulos de Lisch. Son hamartomas del iris, muy específicos de NF-1 ya que están en el 100% de los pacientes mayores de 20 años
Manifestaciones óseas	- Pseudoartrosis del tercio distal tibial - Displasia del ala mayor del esfenoides
Manifestaciones endocrinas	- Pubertad precoz - Feocromocitomas - Otras
Manifestaciones digestivas	Neurofibromas en tracto digestivo: estreñimiento, hemorragias, obstrucción
Manifestaciones cardiovasculares	HTA por feocromocitoma (MIR 99-00, 260)
Manifestaciones oncológicas	Predisposición para tumor de Wilms, rabdomiosarcoma, melanoma maligno, leucemias, retinoblastoma
NEUROFIBROMATOSIS TIPO II	
Herencia	Relacionada con el cromosoma 22
Manifestaciones	- Neurinomas bilaterales en octavo par craneal, meningiomas. - Mínima o nula clínica cutánea



Figura 96. Esclerosis tuberosa. Facies característica con angiofibromas



Figura 97. Esclerosis tuberosa



Figura 98. Neurofibromatosis tipo I

Tabla 23. Facomatosis

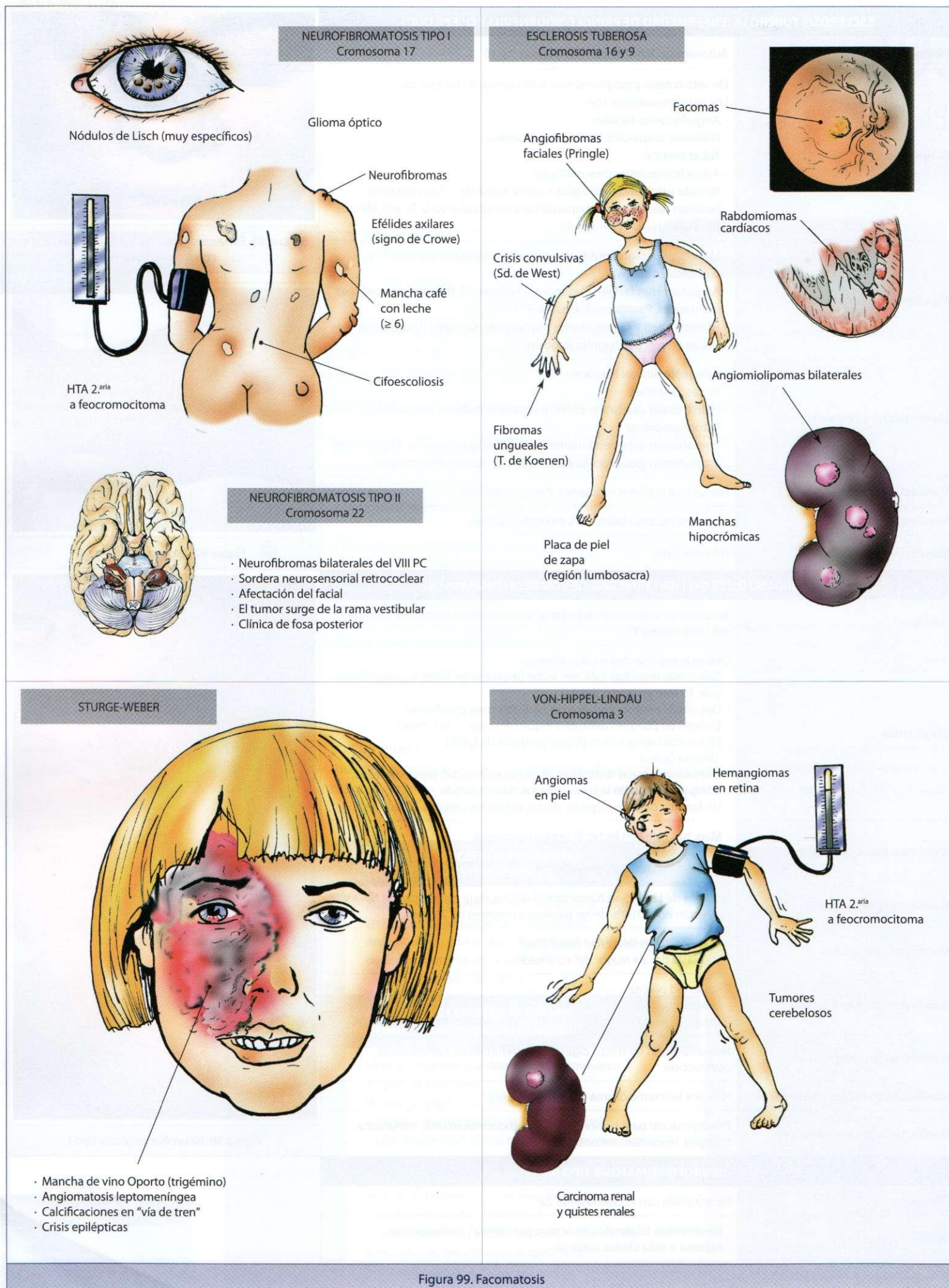


Figura 99. Facomatosis



Casos clínicos representativos

En una revisión, a un adolescente diagnosticado de síndrome de von Recklinghausen, se le descubren cifras altas de tensión arterial, sin ninguna otra sintomatología. ¿Qué cuadro patológico acompañante de los siguientes hay que descartar?

- 1) Schwannoma perirrenal.
- 2) Glioma en región hipotalámica.

- 3) Feocromocitoma intraabdominal.
- 4) Nefropatía mesangial asociada.
- 5) Estenosis carotídea por carcinoma medular de tiroides.

MIR 99-00, 260; RC: 3

TUMORES BENIGNOS Y LESIONES CUTÁNEAS PRECANCEROSAS

Orientación

MIR

Tema poco importante. Lo único preguntado han sido las lesiones precancerosas, siendo la queratosis actínica la más frecuente. También hay que recordar el nevus sebáceo de Jadassohn y los síndromes que obligadamente desarrollan neoplasias (Gorlin y xeroderma pigmentoso). Utilizad la tabla de las principales precancerosis para aprender lo esencial.

Aspectos esenciales

- 1 La queratosis actínica es la lesión precancerosa más frecuente y la fotoexposición crónica, el procarcinógeno con mayor prevalencia. Puede degenerar en carcinoma escamoso.
- 2 Todas las lesiones crónicas de la piel pueden degenerar en carcinoma escamoso. El nevus sebáceo de Jadassohn es una alteración congénita que es posible que degenera en carcinoma basocelular.
- 3 El síndrome de Gorlin se manifiesta con múltiples carcinomas basocelulares en pacientes jóvenes y con independencia de la fotoexposición.
- 4 En el xeroderma pigmentoso existe una sensibilidad exagerada al sol, con aparición de signos de fotoenvejecimiento cutáneo precoz, alteraciones oculares y múltiples carcinomas (basocelulares y escamosos) y melanomas.

21.1. Tumores cutáneos benignos

Queratosis seborreica

La queratosis seborreica es el tumor benigno más frecuente del ser humano, puesto que forma parte del proceso de envejecimiento cutáneo. No requiere tratamiento, ya que no degenera en lesiones malignas.

Clínicamente son pápulas hiperqueratósicas, de superficie característicamente untuosa o aterciopelada al tacto, con crestas, fisuras y tapones córneos en su superficie (Figura 100). Habitualmente se pigmentan, mostrando una coloración marrón o negruzca. Se localizan en la cabeza y el tronco y pueden ser numerosas (MIR 09-10, 133).

Aunque actualmente se discute si es una coincidencia fortuita, la erupción en brote de múltiples queratosis seborreicas pruriginosas clásicamente se consideraba un marcador de neoplasia visceral (signo de Leser-Trelat) y está obligaba a descartar la existencia de un adenocarcinoma de estómago, una micosis fungoide o una leucemia asociados.



Figura 100. Queratosis seborreica. Obsérvese el borde delimitado, los tapones córneos y la superficie queratósica untuosa

Preguntas

- MIR 09-10, 133
- MIR 03-04, 111
- MIR 98-99, 145

Dermatofibroma ("histiocitoma benigno")

Se presenta en extremidades de mujeres jóvenes, como un nódulo pequeño y duro, engastado en la dermis y de color parduzco. Típicamente se deprime en su zona central al ser pellizcado (signo del hoyuelo).

Tumores vasculares benignos

Aparecen desde el nacimiento o en los primeros meses de vida como consecuencia de una proliferación anormal del tejido vascular cutáneo. Se pueden distinguir varios tipos, según el tamaño de los vasos afectados, la morfología y la profundidad que alcancen. Se clasifican de la siguiente forma:

• Malformaciones vasculares:

- **Malformaciones capilares** o "angiomas planos", *nevus flammeus* o "mancha de vino de Oporto"; manchas capilares menores, como la "mancha salmón", que desaparece con los años.
- **Malformaciones venosas.**
- **Malformaciones linfáticas.**

• Tumores vasculares:

- **Hemangioma:** evolución natural a la involución.
- **Angioma tuberoso:** crecen con una sobre elevación. Son los llamados "angiomas en fresa".

La actitud terapéutica con los angiomas congénitos o adquiridos en la infancia es la observación, al menos hasta la edad de cuatro años, pues suelen involucionar espontáneamente. Los casos resistentes se pueden tratar con inyección de corticoides, propanolol o láser de colorante pulsado.

Síndromes que asocian angiomas

Los síndromes que asocian angiomas son los siguientes:

- **Síndrome de Sturge-Weber** o angiomatosis encéfalo-trigeminal. Véase el capítulo 20.
- **Síndrome de Klippel-Trenaunay** o hemihipertrofia hemiangiectásica: angioma plano más hipertrofia ósea y de tejidos blandos de la extremidad afecta.
- **Síndrome de Kassabach-Merritt:** angioma cavernoso gigante con trombocitopenia por secuestro de plaquetas y hemorragias por consumo de factores de la coagulación. Puede ser mortal en un 20% de los casos, por una coagulación intravascular diseminada.
- **Síndrome de Mafucci:** angiomas cavernosos en extremidades y discondroplasia.
- **Síndrome del nevus azul gomoso** (*blue rubber-bleb nevus*): cursa con múltiples hemangiomas cavernosos, de coloración azulada y aspecto de "tetilla de goma", en la piel y en el tracto gastrointestinal, pudiendo producir anemia ferropénica por el sangrado crónico.

21.2. Lesiones cutáneas precancerosas

Las principales precancerosis quedan recogidas en la Tabla 24.

DERMATOSIS	TUMOR AL QUE PREDISPONE	COMENTARIOS
Queratosis actínica	Carcinoma epidermoide	- Es la lesión precancerosa más frecuente - Relación con exposición solar crónica
Queilitis actínica	Carcinoma epidermoide	- Es la forma labial de la queratosis actínica - Mayor poder de malignización y de diseminación
Nevus sebáceo u organoide	Carcinoma basocelular	- Hoy cuestionado (realmente tricoblastomas) - Placa alopecica amarillenta en cuero cabelludo
Síndrome de Gorlin	Carcinoma basocelular	Carcinomas basocelulares múltiples en jóvenes
Xeroderma pigmentoso	Carcinoma basocelular, epidermoide y melanoma	- Genético. Reparación defectuosa del DNA dañado - Implica anomalías oculares

Tabla 24. Principales precancerosis

- **Queratosis actínica:** es la lesión precancerosa más frecuente y afecta casi al 100% de la población de áreas soleadas. Se relaciona con el daño solar crónico, apareciendo en zonas fotoexpuestas. Clínicamente son pápulas eritematodescamativas, hiperqueratósicas, rasposas al tacto, de curso crónico (Figura 101). Histológicamente presentan displasia queratinocítica basal. Aproximadamente un 20% de los casos progresan a carcinoma epidermoide invasivo. Estas lesiones pueden tratarse con 5-fluoruracilo tópico, imiquimod tópico, crioterapia o cirugía.

La semimucosa del labio inferior es muy vulnerable al daño por el sol y el tabaco y desarrolla lesiones equivalentes a las queratosis actínicas, que se denominan queilitis actínicas, también precursoras de carcinomas escamosos (MIR 98-99, 145).



Figura 101. Queratosis actínicas

- **Cicatrices:** se pueden desarrollar epitelomas espinocelulares de alta agresividad sobre cicatrices crónicas, en especial las secundarias a quemaduras (úlceras de Marjolin), así como sobre ulceraciones tórpidas como las varicosas.
- **Nevus sebáceo, organoide o de Jadassohn:** placa alopecica, amarillenta, lisa o aterciopelada, que aparece en el cuero cabelludo al nacimiento o en los primeros meses de vida (Figura 102). Es un hamartoma epidérmico y anxial (deriva de glándulas apocrinas y sebáceas) que al llegar la pubertad, y por estímulo hormonal, puede crecer y degenerar en tumores benignos (siringocistoadenoma papilífero) y también en malignos (siendo el epiteloma basocelular el más frecuente, 5%). Su tratamiento es la extirpación antes de la pubertad.

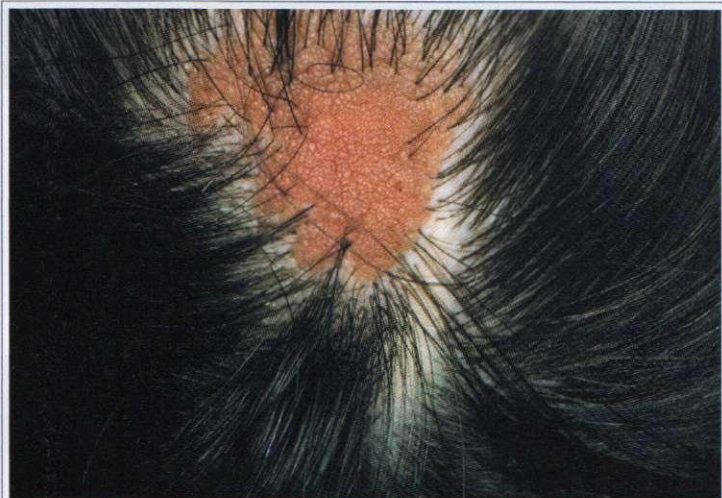


Figura 102. Nevus sebáceo

- **Leucoplasias:** son placas blanquecinas que se localizan en las mucosas y que no se desprenden con el raspado superficial. Pueden verse en múltiples patologías como la papilomatosis oral o el liquen plano, pero también como consecuencia de la irritación crónica mecánica (asociada al uso de prótesis dental) o química (por el consumo de alcohol o tabaco). Una leucoplasia tiene potencial para sufrir una transformación maligna en el 5-15% de los casos. La actitud

correcta ante una leucoplasia de larga evolución debe ser el estudio histológico.

- **Síndrome de los nevus basocelulares (síndrome de Gorlin):** trastorno polimalformativo autosómico dominante, consistente en la aparición de múltiples carcinomas basocelulares a edades precoces y sin relación con la exposición solar.

Junto a esto, se observan anomalías craneofaciales como quistes odontogénicos, hipertelorismo y protrusión frontal, que dan al paciente una facies característica, así como anomalías óseas y neurológicas y tendencia a desarrollar neoplasias viscerales.

- **Xeroderma Pigmentoso (XP):** es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, en la que existe un déficit en la reparación de las lesiones del ADN inducidas por la luz ultravioleta. También presenta afectación neurológica, ocular y cutánea.

La clínica comienza en la infancia, sobre piel sana: envejecimiento cutáneo precoz, efélides y múltiples neoplasias cutáneas, entre ellas epiteliomas basocelulares (los más frecuentes, al igual que en la población general), carcinomas epidermoides y melanomas. A los 20 años de edad, todos los pacientes ya han desarrollado al menos un tumor maligno.

En el 80% de los casos existe alteración ocular: inicialmente fotofobia y conjuntivitis, luego queratitis, ectropión y otras complicaciones. El 40% de los pacientes presenta una degeneración neurológica progresiva, con retraso mental y epilepsia.

El único tratamiento aplicable es la fotoprotección y la extirpación precoz y adecuada de los tumores.

Casos clínicos representativos

Las queratosis son:

- 1) Lesiones anodinas que se desarrollan por el envejecimiento de los queratinocitos.
- 2) Displasias epidérmicas incipientes que pueden evolucionar a un carcinoma espinocelular invasor.
- 3) Equivalentes a las pecas o a los léntigos solares.
- 4) Más frecuentes en la espalda de los hombres de edad avanzada que han trabajado al aire libre durante muchos años.
- 5) Lesiones que se parecen mucho a melanomas, por lo que es preciso hacer diagnóstico diferencial.

MIR 03-04, 111; RC: 2

El xeroderma pigmentoso se acompaña de:

- 1) Ictiosis.
- 2) Alteración de las fibras elásticas.
- 3) Alteraciones gastrointestinales.
- 4) Alteraciones oculares.
- 5) Normal reparación del ADN.

RC: 4



22.

CÁNCER DE PIEL. EPITELIOMAS

Orientación

MIR

Tema de importancia pequeña que se puede solventar con lo expuesto en los Aspectos esenciales.

Aspectos esenciales

- 1 El carcinoma basocelular es la neoplasia más frecuente de todas. Se produce en zonas fotoexpuestas y en pacientes por encima de los 40 años (se debe a la exposición solar crónica).
- 2 El carcinoma basocelular se presenta en forma de pápula perlada con telangiectasias superficiales sobre una piel sana. Las metástasis son excepcionales y no aparece en mucosas.
- 3 El carcinoma escamoso (epidermoide o espinocelular) es menos frecuente. Aparece sobre una piel dañada (queratosis actínicas) o mucosa alterada (queilitis actínica del labio o eritroplasia de Queyrat de mucosa genital).
- 4 El carcinoma escamoso puede dar metástasis aunque son infrecuentes, sobre todo en los del labio inferior.
- 5 La aparición de una lesión nodular con cráter córneo central y crecimiento rápido es típico de queratoacantoma.

22.1. Carcinoma basocelular

El carcinoma basocelular es el tumor maligno más frecuente en la especie humana, y en Occidente, su incidencia casi quintuplica la del cáncer de pulmón. Constituye aproximadamente el 60% de todos los cánceres de piel y supone entre el 60 y el 75% de los carcinomas. La exposición solar crónica es su principal factor etiológico, por eso la mayor parte de ellos aparecen en la cara y a partir de los 40 años de edad. Un factor de riesgo añadido es tener un fototipo I o II: piel que tiende a quemarse más que a broncearse, con pelo y ojos claros.

Anatomía patológica

Histológicamente deriva de las células pluripotenciales de la capa basal de la epidermis, que proliferan y se disponen en forma de nidos y cordones celulares en empalizada.

Clínica

Consiste en una pápula rosada de brillo perlado de crecimiento progresivo, que puede ulcerarse y sangrar (Figura 103). Suele contener telangiectasias y/o glóbulos pigmentados en su interior. Aparece por orden en las siguientes partes: cabeza, cuello, extremidades superiores y tronco. Destruye por contigüidad y son excepcionales las metástasis a distancia. Suele localizarse sobre piel sana y nunca aparece en mucosas.

Las formas clínicas especiales son las siguientes:

- **Esclerodermiforme:** placa blanco-amarillenta mal delimitada, esclerótica, que casi nunca se ulcera y aparece sobre todo en la cara. Es una forma radorresistente.
- **Superficial-multicéntrico o pagetoide:** es una forma eritematodescamativa, que típicamente se localiza en el tronco.
- **Ulcus rodens (terebrante):** forma agresiva, con ulceración y crecimiento en profundidad, que produce extensa destrucción local.

? Preguntas

- MIR 00-01F, 220



Figura 103. Carcinoma basocelular nodular.
Brillo perlado con telangiectasias superficiales

- **Nodular o quístico:** pápula o nódulo perlado con telangiectasias.
- **Pigmentado:** puede ser indistinguible del melanoma, aunque suele ser más duro.

Tratamiento y pronóstico

El tratamiento de elección es la cirugía. Como alternativas se tienen: la crioterapia, el imiquimod (aprobado para el tratamiento del basalioma superficial), la electrocoagulación, la radioterapia, la terapia fotodinámica o el interferón intralesional.

El pronóstico del tumor es excelente, ya que su crecimiento es lento y las metástasis son excepcionales.

22.2. Carcinoma epidermoide (carcinoma espinocelular)

Es el segundo tumor cutáneo maligno en frecuencia, teniendo mayor incidencia que el basocelular en algunas localizaciones como, por ejemplo, en las manos. Deriva de los queratinocitos de la epidermis y puede aparecer tanto en la piel como en las mucosas. Las metástasis son relativamente frecuentes (Figura 104).

Etiopatogenia

La exposición solar es el principal factor etiológico, por eso aparece en zonas de exposición solar, como la cara. En la mayoría de los casos se asienta sobre lesiones premalignas: queratosis actínicas, leucoplasia, cicatrices y úlceras crónicas, entre otras.

Anatomía patológica

Los queratinocitos atípicos inicialmente respetan la integridad de la membrana basal (hablándose en ese estadio de carcinoma epidermoide *in situ* o enfermedad de Bowen). Cuando el epidermoide *in situ* asienta en mucosas, se denomina eritroplasia de Queyrat. Posteriormente infiltra la dermis rompiendo la membrana basal, pudiendo dar metástasis. Éstas son principalmente linfáticas, siendo el riesgo de metástasis mayor en los epidermoides de mucosas, en especial en pacientes inmunodeprimidos.

Clínica

Clínicamente, es más monomorfo que el basocelular, con placas eritematosas o eritematodescamativas de larga evolución que, con el tiempo, adoptan formas pápulo-tumorales, con frecuencia ulceradas y sangrantes.



Figura 104. Carcinoma epidermoide

Tratamiento

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con márgenes de seguridad. En los carcinomas intraepiteliales o carcinomas *in situ*, es posible el uso de la crioterapia, el imiquimod tópico, la electrocoagulación o la destrucción mediante láser de dióxido de carbono. La radioterapia se emplea a veces con éxito, en especial en los de mucosas y para reducir masa tumoral. Normalmente se utiliza la exéresis, la radioterapia o la quimioterapia, en función del protocolo hospitalario.

Queratoacantoma

Es una lesión de crecimiento rápido, con morfología característica e histología de carcinoma epidermoide bien diferenciado, aunque actualmente se discute si realmente es una variedad más de carcinoma epidermoide (Figura 105). Se presenta como una pápula cupuliforme simétrica con un cráter córneo central. Su comportamiento suele ser benigno, pudiendo resolverse espontáneamente, dejando una cicatriz. Suele extirparse mediante cirugía.



Figura 105. Queratoacantoma

	BASALIOMA	CARCINOMA EPIDERMÓIDE
Frecuencia	Mayor	Menor
Etiología	Fotoexposición	Fotoexposición (+ importante)
Clínica	• "Brillo perlado" • Telangiectasias superficiales • Sobre piel "sana" destruye por contigüedad • NUNCA en mucosas	• Eritema, descamación • Más queratósico • Sobre lesión premaligna • Puede dar metástasis • Más ulceración y sangrado • Puede afectar a mucosas

Tabla 25. Diferencias entre basilioma y carcinoma epidermoide

22.3. Lesiones pigmentadas.

Las lesiones pigmentadas son las siguientes:

- **Nevus melanocíticos adquiridos:** son proliferaciones melanocíticas que aparecen desde la infancia y que aumentan con la edad, existiendo dos picos: uno entre la primera y la segunda década de la vida y otro en la cuarta. Pasados los 50 años, algunos pierden el pigmento o desaparecen. Pueden encontrarse en la unión dermoepidérmica (nevus juntural), penetrando en la dermis (nevus compuesto) o sólo con componente dérmico (nevus intradérmico).
- **Nevus melanocíticos congénitos:** están presentes desde el nacimiento. Afectan al 0,2% de los recién nacidos. Son máculas o placas pigmentadas que suelen asociarse a pelos gruesos en su superficie. Aunque en la actualidad se cree que el riesgo de degeneración a melanoma es similar al de los nevus mel-

nocíticos adquiridos, se recomienda un seguimiento cercano o su exéresis. Parece que las lesiones mayores presentan un peligro más elevado de malignización.

- **Nevus displásicos:** son nevus con melanocitos displásicos que tienen un potencial de evolución a melanoma. Clínicamente suelen ser asimétricos, irregulares y/o con bordes irregulares (MIR 00-01F, 220). Existe el síndrome de los nevus displásicos que define a familias con múltiples nevus displásicos con tendencia a malignizarse hacia melanomas.
- **Nevus de Spitz:** es el mal llamado *melanoma juvenil*; es una proliferación melanocítica benigna que histológicamente puede confundirse con un melanoma. Clínicamente cursa como una pápula pigmentada o eritematosa que aparece en la infancia y se localiza con frecuencia en la cara.
- **Nevus de Sutton o halo nevus:** consiste en un nevus melanocítico que comienza a involucionar, apareciendo un halo de despigmentación a su alrededor. Es más frecuente en pacientes con vitíligo. Debe hacerse diagnóstico diferencial con melanoma primario y metástasis de melanoma.



Figura 106. Nevus de Sutton o halo nevus

- **Nevus azul:** lesiones de coloración azul oscuro que se asientan con mayor frecuencia en la cara y en el dorso de manos y pies. Su color se debe a la localización intradérmica del pigmento.
- **Nevus de Ota (gafotas):** aparece en zonas inervadas por la primera y la segunda ramas del trigémino, afectando casi siempre al ojo.
- **Nevus de Ito (hombrito):** similar al de Ota, pero localizado en la región acromioclavicular.

Orientación

MIR

Se trata de un tema con importancia creciente en los últimos años, por la alarma social que suscita. Básicamente, hay que centrarse en los criterios pronósticos del melanoma precoz y en las distintas formas clínico-patológicas.

Aspectos esenciales

- 1 El melanoma es el tumor cutáneo más agresivo, por su capacidad de metastatizar.
- 2 Es más frecuente en mujeres jóvenes y suele aparecer sobre piel normal. Menos frecuentemente crece sobre un nevus previo (displásico o congénito gigante).
- 3 Se relaciona con la fotoexposición aguda (quemadura solar en la infancia) y con fototipos cutáneos claros.
- 4 El melanoma que presenta mayor incidencia es el melanoma de extensión superficial.
- 5 El de peor pronóstico es el melanoma nodular (sólo tiene fase de crecimiento vertical).
- 6 El melanoma tipo léntigo maligno es el de mejor pronóstico, típico de ancianos.
- 7 El melanoma lentiginoso acral no tiene relación con el sol y es el menos frecuente.
- 8 El factor pronóstico más importante en el melanoma localizado cutáneo es el grado de invasión vertical, medido por el índice de Breslow.

23.1. Epidemiología y etiología

El melanoma es el tumor cutáneo más agresivo por su enorme capacidad metastatizante. Representa el 3-5% de todos los cánceres de piel y tanto su incidencia (un 3-7% por año) como la mortalidad están aumentando. Suele aparecer en edades más precoces que los epitelomas y es más frecuente en mujeres (2:1).

El melanoma es una neoplasia derivada de los melanocitos y puede aparecer en cualquier localización donde existan éstos. En la piel, lo más frecuente es que no aparezcan sobre lesiones previas (de novo). Sin embargo, existen proliferaciones melanocíticas que tienen mayor probabilidad de degenerar a melanoma (principalmente nevus congénito gigante (MIR 04-05, 140) y nevus displásico).

Como en otros tumores cutáneos, la exposición solar (especialmente quemaduras en la infancia, más que una exposición crónica y mantenida a la luz solar) es un factor de riesgo de primer orden en la aparición del melanoma. Otras circunstancias, como los fototipos claros, la presencia de nevus displásicos o un elevado número de nevus melanocíticos son también factores de riesgo. Son muy importantes los antecedentes familiares de melanoma, ya que algunas mutaciones genéticas determinan un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad. El melanoma realiza el crecimiento en dos fases, una primera en sentido transversal (fase radial) y otra en sentido vertical, infiltrando entonces la dermis.

23.2. Formas clínico-patológicas

? Preguntas

- MIR 07-08, 131
- MIR 06-07, 139-OM, 141
- MIR 05-06, 146
- MIR 04-05, 140
- MIR 03-04, 217
- MIR 98-99, 144

Melanoma tipo léntigo maligno

Relacionado con la exposición solar crónica; por tanto, suele aparecer en ancianos en áreas crónicamente fotoexpuestas, clásicamente la cara. Es el melanoma más frecuente en la tercera edad. En la fase de creci-



miento radial se aprecia una mácula negruzca discrómica, extensa y de bordes irregulares (es la llamada peca de Hutchinson o melanosis de Dubreuilh) (MIR 05-06, 146). Esta fase radial es larga, diez o más años (por eso es la variante de mejor pronóstico) y se sigue de un crecimiento vertical en el que se aprecian elevaciones en la lesión por invasión dérmica. Cuando la lesión no ha traspasado aún la membrana basal –melanoma *in situ*– se denomina léntigo maligno.

Histológicamente, el léntigo maligno se caracteriza por voluminosos melanocitos fusiformes, al principio aislados entre las células de la capa basal y más adelante formando grupos pequeños en el resto de la epidermis.

Melanoma de extensión superficial

Es la forma clínica más frecuente. Se relaciona con la exposición solar aguda e intermitente (quemaduras solares en la infancia) y su incidencia máxima aparece entre los 20 y los 60 años. Se localiza en zonas en las que la exposición solar no es continua: es frecuente en las piernas en las mujeres y en la espalda en los varones. Clínicamente es característico que la lesión sufra cambios de color e intensos fenómenos de regresión. La fase de crecimiento radial dura una media de cinco años y tras ella aparecen sobre el borde de la lesión pápulas, nódulos, ulceraciones y fenómenos hemorrágicos que delatan la presencia de la fase vertical.

Microscópicamente, los melanocitos neoplásicos son redondeados, casi monomorfos, con un amplio citoplasma claro y agrupados en nidos.

Melanoma nodular

Variedad muy agresiva debido a que la única fase de crecimiento reconocible es la de crecimiento vertical. Debuta preferentemente en la cabeza o el tronco, como un nódulo marrón oscuro o negro, sin que se observe claramente hiperpigmentación macular en la periferia de la lesión.

Microscópicamente se observa que, desde el primer momento, los melanocitos atípicos proliferan en la zona juntural dermoepidérmica, rompen la membrana basal y penetran en la dermis sin crecimiento radial. Falta la reacción defensiva del estroma, parcial o totalmente.

Melanoma lentiginoso acral

Suele implicar a palmas, plantas, uñas y mucosas dermopapilares. Es la forma clínica más frecuente en sujetos de raza negra y la menos frecuente en los de raza blanca, por eso se duda de que el sol tenga un papel en este tipo de melanoma.

Su aspecto histológico es semejante al léntigo maligno. Es importante recordar que en todas las variantes de melanoma, excepto en la nodular, es posible hallar el componente de crecimiento radial al menos en tres crestas interpapilares sucesivas adyacentes al sector nodular, en el momento de detectar la invasión vertical.

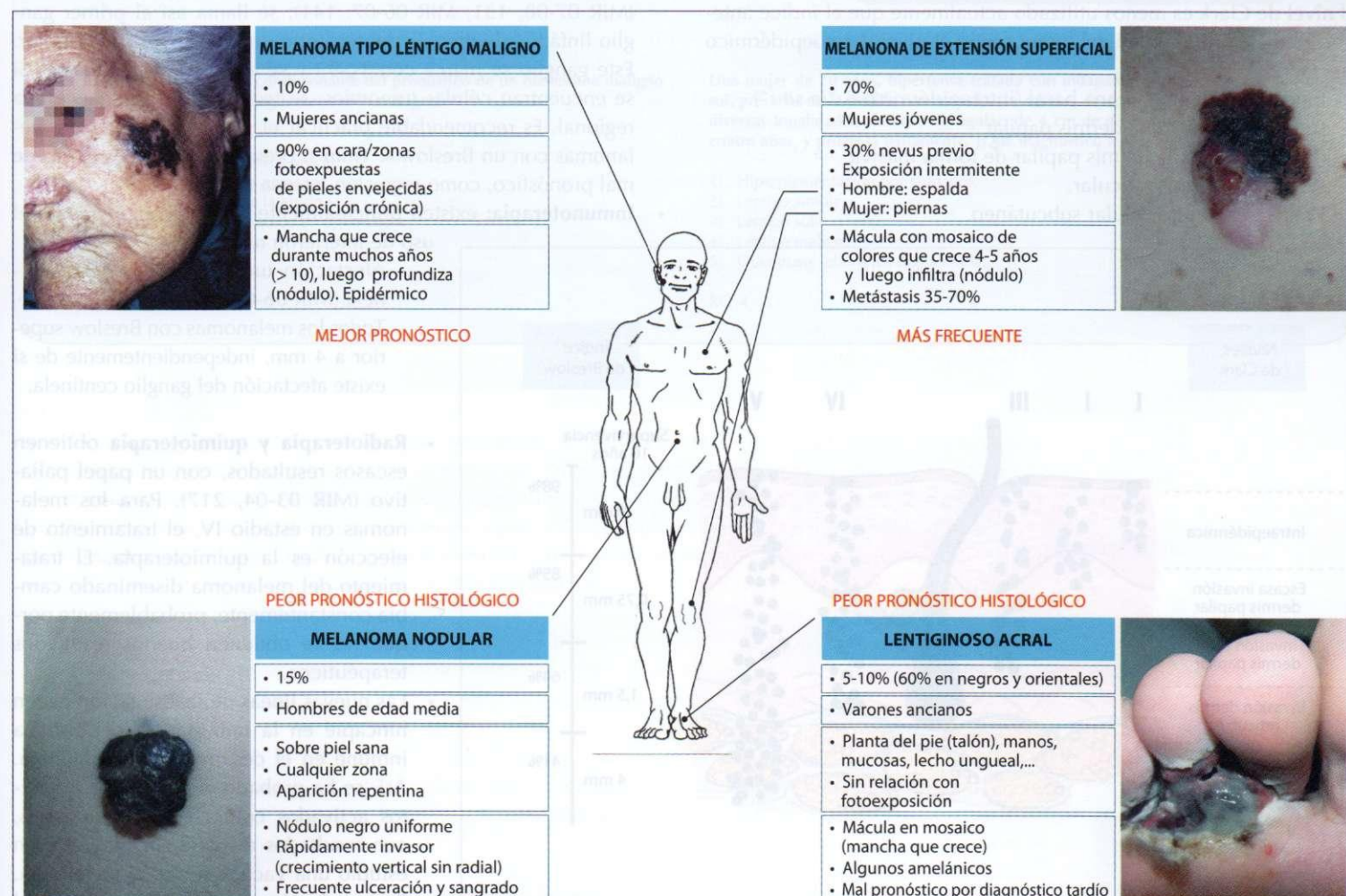


Figura 107. Formas clínicas de melanoma maligno

23.3. Factores pronósticos en el melanoma

El melanoma tiene gran tendencia a la invasión a distancia, tanto linfática como hemática, con desarrollo precoz de metástasis que suelen ser las causantes de la muerte de los pacientes. Las metástasis más frecuentes habitualmente se localizan en piel cercana (satelitosis). Luego aparecen en ganglios, pulmón, sistema nervioso central (principal causa de muerte) y otras.

Profundidad de la invasión

En el estadio clínico I (lesiones invasivas localmente sin afectación linfática), el factor pronóstico más importante es la profundidad o grado de invasión vertical del tumor, medida en milímetros (índice de Breslow) (MIR 98-99, 144).

El **índice de Breslow** mide la profundidad en milímetros desde el estrato granuloso hasta la célula melánica tumoral más profunda (entre paréntesis, se describe el porcentaje de pacientes que sobrevive a los cinco años):

- **< 0,75 mm:** mínimo riesgo, pronóstico excelente (96%).
- **0,76 - 1,49 mm:** riesgo moderado de metástasis (87%).
- **1,50 - 2,99 mm:** riesgo elevado (70%).
- **> 3 mm:** riesgo muy elevado, muy mal pronóstico (50%).

El **nivel de Clark** es menos utilizado actualmente que el índice anterior. Mide la profundidad del tumor según el nivel dermoepidérmico afectado.

- **I:** no rebasa la membrana basal (intraepidérmico o "in situ").
- **II:** invade parte de la dermis papilar.
- **III:** invade toda la dermis papilar de forma masiva.
- **IV:** invade dermis reticular.
- **V:** afecta al tejido celular subcutáneo.

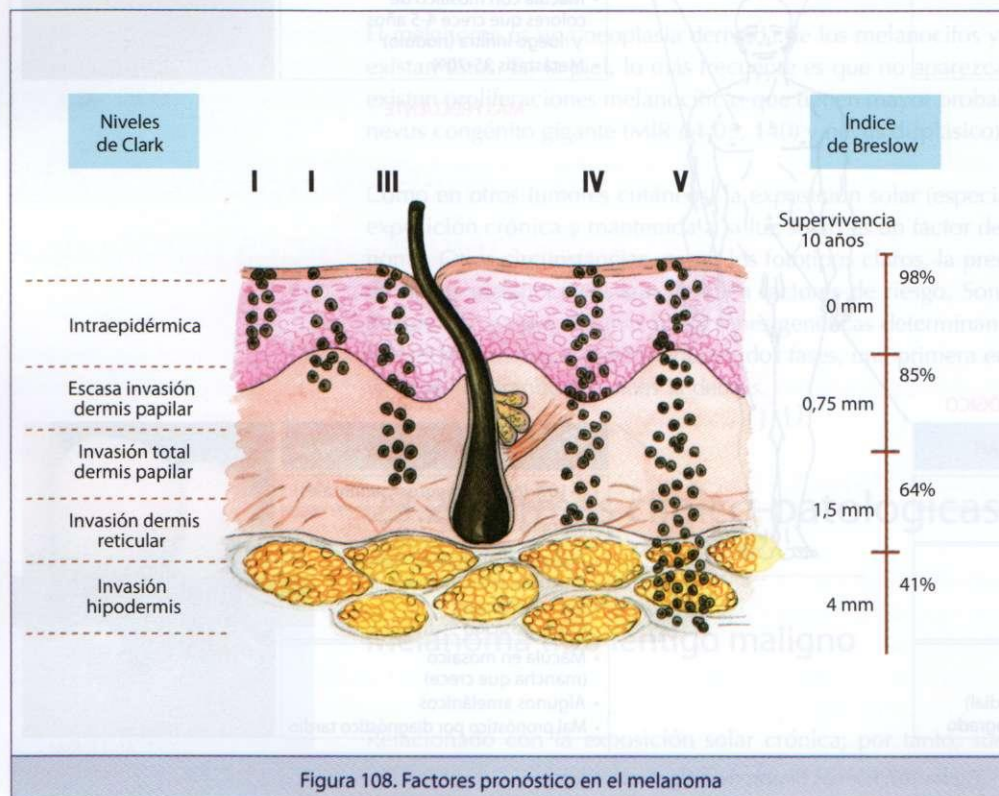


Figura 108. Factores pronóstico en el melanoma

Otros factores pronósticos

- **La presencia de satelitosis:** es un indicador claro de diseminación linfática.
- **Número de ganglios afectados.**
- **Localización del tumor:** ciertas localizaciones determinan mayor probabilidad de diseminación y retraso en el momento del diagnóstico, lo que empeora el pronóstico; principalmente son los que asientan en áreas ocultas.
(BANS): *Back, Arms, Neck, Scalp* (espalda, brazos, cuello y cuero cabelludo).
- **Forma clínica:** el melanoma nodular es la forma clínica de peor pronóstico. Luego le sigue el lentiginoso acral.
- **Edad y sexo del paciente:** ser varón y joven disminuye la probabilidad de curación.
- **Otros factores desfavorables** son: la presencia de ulceración, el subtipo histológico, un alto índice mitótico, la ausencia de respuesta inflamatoria en el estroma.

23.4. Tratamiento

- **Extirpación quirúrgica precoz:** es la base del tratamiento. Se deben respetar ciertos márgenes de seguridad, extirpándose 1 cm de margen si la lesión tiene un índice de Breslow menor de 1 mm, y 2 cm si el índice es >1 mm. Para los melanomas con Breslow mayor a 1 mm, es conveniente la búsqueda del ganglio centinela (MIR 07-08, 131; MIR 06-07, 141); se llama así al primer ganglio linfático de drenaje del territorio donde se localiza el tumor. Este ganglio se marca con Tc-99 y se extirpa selectivamente. Si se encuentran células tumorales, se realiza una linfadenectomía regional. Es recomendable practicar el ganglio centinela en melanomas con un Breslow < 1 mm si presentan algunos factores de mal pronóstico, como regresión intensa o ulceración.
- **Inmunoterapia:** existen principalmente dos indicaciones para el uso de interferón α -2b:
 - Afectación tumoral del ganglio centinela (MIR 06-07, 139-OM).
 - Todos los melanomas con Breslow superior a 4 mm, independientemente de si existe afectación del ganglio centinela.

- **Radioterapia y quimioterapia** obtienen escasos resultados, con un papel paliativo (MIR 03-04, 217). Para los melanomas en estadio IV, el tratamiento de elección es la quimioterapia. El tratamiento del melanoma diseminado cambia constantemente, probablemente porque no se obtienen buenos resultados terapéuticos.
- Las nuevas líneas de investigación hacen hincapié en la importancia del sistema inmune en el desarrollo del melanoma. Así, se ha probado el uso de los linfocitos activados contra células tumorales, con resultados dispares. Incluso está en estudio una vacuna frente al melanoma. En conclusión, lo más importante es el diagnóstico y la extirpación precoces.

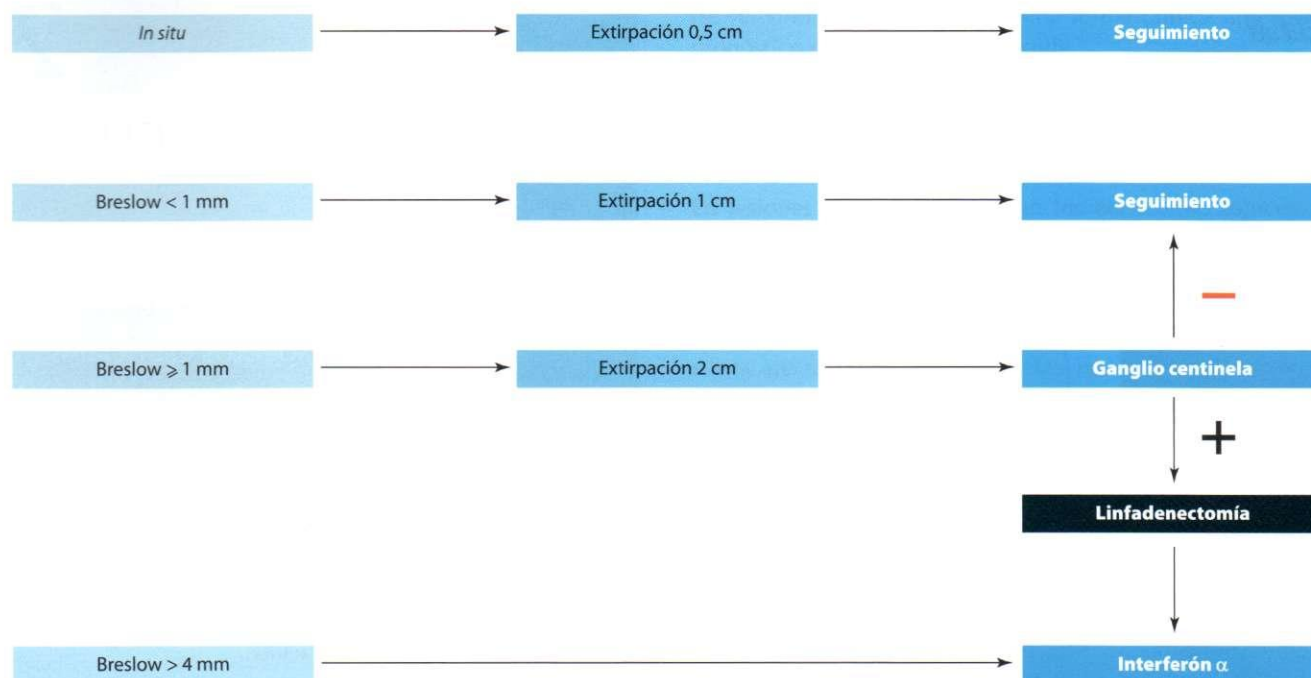


Figura 109. Tratamiento del melanoma

Casos clínicos representativos

¿Cuál es el principal factor condicionante del pronóstico de un melanoma maligno sin metástasis en tránsito, ganglionares ni hematógenas?

- 1) La edad del paciente.
- 2) Su desarrollo sobre un nevus previo.
- 3) Su localización en zonas acras.
- 4) El traumatismo previo de la lesión.
- 5) El espesor de la lesión medido en milímetros.

MIR 98-99, 144; RC: 5

Una mujer de 70 años, hipertensa tratada con indapamida, aficionada a tomar el sol, presenta en la mejilla una mancha sin relieve, de color marrón abigarrado con diversas tonalidades, de borde irregular, de 4 cm de diámetro, que apareció hace cuatro años, y progresa lentamente. ¿Qué diagnóstico le sugiere?

- 1) Hiperpigmentación por fármacos.
- 2) Léntigo simple.
- 3) Léntigo solar o senil.
- 4) Léntigo maligno.
- 5) Queratosis seborreica pigmentada.

RC: 4

LINFOMAS CUTÁNEOS

Orientación

MIR

Tema muy rentable con preguntas muy similares en los últimos años, referentes a la micosis fungoide. Si se dominan la micosis fungoide y el síndrome de Sézary, es posible pasar al estudio del siguiente tema.

Aspectos esenciales

- 1 Los linfomas primarios cutáneos son mayoritariamente de células T.
- 2 El linfoma cutáneo más frecuente es la micosis fungoide. Se caracteriza por un curso indolente de varios años y se distinguen tres fases: eccematosa o macular, en placas y tumoral.
- 3 La histología de la fase en placas muestra los hallazgos diagnósticos: acúmulo intraepidérmico de linfocitos CD4+ atípicos (núcleo cerebriforme) formando los microabscesos de Pautrier.
- 4 El síndrome de Sézary se caracteriza por la tríada: eritrodermia, poliadenopatías y > 1.000 células de Sézary por ml en sangre periférica.

24.1. Micosis fungoide y síndrome de Sézary

Los linfomas cutáneos son de tipo no Hodgkin de baja agresividad. Los tipos son los siguientes:

- **Linfomas cutáneos primarios:** suelen ser de células T, como la micosis fungoide.
- **Linfomas extracutáneos** con afectación secundaria en piel: suelen ser de células B. Producen lesiones únicas, nodulares, monomorfas y asintomáticas.

Algunos autores consideran que ciertas dermatosis son precursoras de la micosis fungoide: parapsoriasis en grandes placas, mucinosis folicular o alopecia mucinosa y papulosis linfomatoide.

Micosis fungoide

Se trata de un linfoma de células T de bajo grado de malignidad (MIR 03-04, 234; MIR 99-00, 131). Su curso clínico puede ser muy lento y superar los 50 años. Clínicamente se pueden diferenciar tres fases:

- **Fase eccematosa o macular:** aparecen máculas eritematosas de predominio troncular y de años de evolución. Son semejantes a un eczema crónico. La histología en este estadio es inespecífica.
- **Fase de placas o infiltrativa:** aparecen placas eritematosas infiltradas. La histología es diagnóstica en esta fase. Se aprecia un infiltrado dérmico de linfocitos atípicos en banda, compuesto por linfocitos-T CD4+ con un núcleo cerebriforme. Existe un marcado epidermotropismo con la aparición de cúmulos de linfocitos intraepidérmicos que se denominan microabscesos de Pautrier (Figura 110).
- **Fase tumoral:** comienzan a aparecer placas exofíticas eritematosas (tumores) con tendencia a la ulceración. Pueden ser de gran tamaño. La histología puede volver a ser inespecífica ya que desaparece el epidermotropismo.

En las fases más avanzadas de la enfermedad aparece la afectación extracutánea: ganglionar, hepática, esplénica, pulmonar y de médula ósea. Puede existir además transformación blástica. Otra complicación posible es la sepsis por *Staphylococcus aureus*.

Estas tres fases suelen desarrollarse consecutivamente, aunque existen casos en los que el paciente debuta directamente con la fase tumoral (MIR 08-09, 154).

Preguntas

- MIR 08-09, 154
- MIR 03-04, 234
- MIR 99-00, 131



Figura 110. Micosis fungoide. Fase en placas

! RECUERDA

Los microabscesos de las micosis fungoides son por linfocitos y se llaman Pautrier. Los microabscesos de las psoriasis son por neutrófilos y se denominan de Munro-Sabouraud.

Síndrome de Sézary

El síndrome de Sézary se puede considerar como la fase leucémica del linfoma cutáneo de células T. Se define por la tríada: eritrodermia, linfadenopatías y la existencia de más de 1.000 células de Sézary por mililitro de sangre periférica. La célula de Sézary es un linfocito T atípico con núcleo cerebriforme.

Es característico que el prurito sea muy intenso. Para muchos autores, el síndrome de Sézary es una forma clínica agresiva y de mal pronóstico de una micosis fungoide.

Tratamiento

En lesiones limitadas se utilizan los corticoides tópicos. Los tratamientos van encaminados a prolongar la vida y a mejorar la calidad de vida del paciente, pues no existe un tratamiento curativo. Al ser un tumor de bajo grado de malignidad y de larga evolución, se reserva la quimioterapia para el síndrome de Sézary y para cuando exista afectación extracutánea. Un nuevo retinoide, el bexaroteno, ha sido introducido recientemente para el tratamiento de la micosis fungoide.



Figura 112. Eritrodermia por síndrome de Sézary

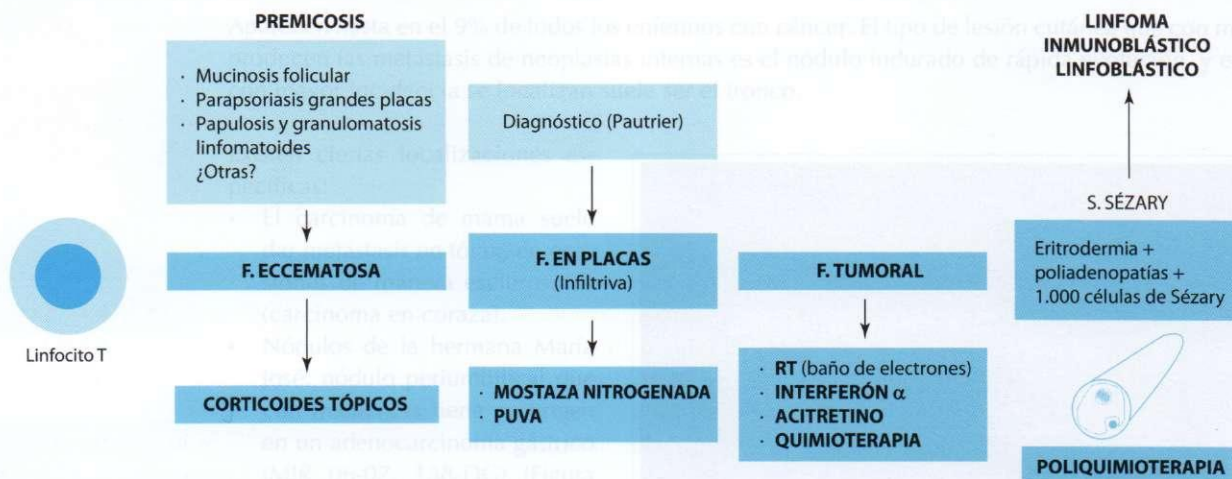


Figura 111. Micosis fungoide

Casos clínicos representativos

Un hombre de 60 años que presenta unas placas eritematosas en el tronco, es diagnosticado de micosis fungoide. Con dicho diagnóstico, entenderemos que el paciente se halla afecto de:

- 1) Una variante de psoriasis.
- 2) Un linfoma no Hodgkin de fenotipo T.

- 3) Una infección por el hongo *Microsporum fungoides*.
- 4) Un linfoma de Hodgkin.
- 5) Un linfoma no Hodgkin de fenotipo B.

MIR 99-00, 131; RC: 2



25.

OTROS TUMORES CUTÁNEOS

Orientación

MIR

Este tema es muy rentable si nos centramos sólo en los *Aspectos esenciales*. No es necesario abarcarlo todo. Hay que tener presentes los signos clásicos, como el nódulo de la hermana María José, que ha aparecido recientemente en el examen.

Aspectos esenciales

- 1 Los linfomas sistémicos de células B pueden dar metástasis cutáneas en forma de nódulos eritematosos.
- 2 El carcinoma en coraza del tórax es por metástasis de un carcinoma de mama.
- 3 La metástasis periumbilical de un carcinoma gástrico recibe el nombre de nódulo de la hermana María José.
- 4 El signo de Darier es patognomónico de mastocitosis, aunque no siempre está presente.
- 5 La mastocitosis más frecuente en niños es la urticaria pigmentosa. Suele desaparecer en la adolescencia.
- 6 Las histiocitosis de células de Langerhans suelen afectar a la piel. La forma más grave es la enfermedad de Letterer-Siwe, que se presenta en recién nacidos como pápulas amarillentas localizadas en zonas seboreicas con adenopatías y pancitopenia.

25.1. Metástasis cutáneas

Aparecen hasta en el 9% de todos los enfermos con cáncer. El tipo de lesión cutánea que con más frecuencia producen las metástasis de neoplasias internas es el nódulo indurado de rápida evolución, y el lugar donde con mayor incidencia se localizan suele ser el tronco.

Existen ciertas localizaciones específicas:

- El carcinoma de mama suele dar metástasis en tórax, en ocasiones de manera esclerosante (carcinoma en coraza).
- Nódulos de la hermana María José: nódulo periumbilical que con frecuencia tiene su origen en un adenocarcinoma gástrico (MIR 06-07, 138-DG) (Figura 113).
- Las leucemias con frecuencia afectan a la piel, en especial las leucemias monocíticas agudas. Las lesiones cutáneas con infiltrado leucémico se denominan leucemia cutis y las lesiones sin histología específica, leucémides.



Figura 113. Nódulo de la hermana María José

? Preguntas

- MIR 07-08, 145
- MIR 06-07, 138-DG
- MIR 00-01F, 213



RECUERDA

Las paniculitis, como el eritema nudoso, también tienen el nódulo como lesión elemental típica.

25.2. Mastocitosis

Enfermedad ocasionada por el acúmulo en diferentes órganos de mastocitos o células cebadas. Existen diversos estímulos que pueden hacer que el mastocito se degranule, liberando histamina. En el 90% de los casos, la afectación es exclusivamente cutánea. En un 10%, aparece afectación de otros órganos. En estos casos, es preciso realizar una biopsia de médula ósea para descartar una mastocitosis sistémica (MIR 00-01F, 213).

Clínica

Viene dada por la acción de la histamina y otros mediadores liberados.

- **Piel:** prurito, dermatografismo, signo de Darier positivo (Figura 114). El signo de Darier consiste en la aparición de eritema, edema y prurito (es decir, formación de un habón) tras el rascado de las lesiones. Es patognomónico de mastocitosis, pero sólo aparece en el 75% de éstas.
- **Respiratorio:** disnea, broncoespasmo.
- **Digestivo:** dolor abdominal, vómitos.
- **Cardiovascular:** taquicardia, hipotensión.

! RECUERDA

No confundas el signo de Darier con la enfermedad de Darier.



Figura 114. Signo de Darier en una mastocitosis

Formas clínicas

- **Mastocitoma:** es la forma clínica más frecuente en la primera infancia. Aparece una pápula o nódulo único de coloración marronácea en los primeros meses de vida. Tiende a desaparecer a los tres o cuatro años (Figura 115).
- **Urticaria pigmentosa:** es la forma clínica con mayor incidencia. Suele debutar en los primeros años de vida, desapareciendo en la adolescencia. Las formas que persisten o aquellas de aparición más tardía se asocian con afectación sistémica. Produce pápulas-nódulos marronáceos, distribuidos por toda la superficie corporal (MIR 07-08, 145).

Tratamiento

Es sintomático. Deberán emplearse antihistamínicos y evitarse los factores o sustancias que puedan inducir a la liberación de histamina (AINE, ejercicio, alcohol, traumas,...). Las mastocitosis malignas se tratan con quimioterapia.



Figura 115. Mastocitoma. Signo de Darier

Casos clínicos representativos

La urticaria pigmentosa es una forma especial de:

- 1) Urticaria por contacto.
- 2) Trastorno de los melanocitos.
- 3) Cloasma gravídico.

- 4) Urticaria física.
- 5) Mastocitosis cutánea.

RC: 5



26.

DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS

Orientación MIR

Tema poco importante, dominado por el síndrome de Sweet, la acantosis *nigricans* y la dermatomiositis paraneoplásica.

Aspectos esenciales

- 1 El síndrome de Sweet se presenta en forma de placas dolorosas eritematoedematosas en cara y EESS, junto con fiebre, artralgias y neutrofilia en sangre periférica.
- 2 La acantosis *nigricans* muestra piel aterciopelada grisácea en pliegues. Puede aparecer en pacientes con resistencia insulínica, de forma idiopática o como dermatosis paraneoplásica.

26.1. Dermatosis paraneoplásicas

Síndrome de Sweet

Llamado antiguamente dermatosis neutrofílica aguda febril. Se ha descrito asociado a infecciones, y en un 20% de los casos, a neoplasias, sobre todo leucemia mieloide aguda.

La clínica de este cuadro se caracteriza por afectar con mayor frecuencia a mujeres de mediana edad que súbitamente presentan fiebre, artralgias, malestar y placas eritematoedematosas en cara, tronco y extremidades superiores, junto a neutrofilia tanto en sangre como en las lesiones (MIR 09-10, 135; MIR 04-05, 114) (Figura 116). Las placas son de un intenso color rojo oscuro, pseudoampollosas en el centro y de superficie ondulante, con forma de "montaña rusa". Estas lesiones duelen al mínimo roce.



Figura 116. Síndrome de Sweet

? Preguntas

- MIR 09-10, 135
- MIR 04-05, 144
- MIR 02-03, 246-RM
- MIR 01-02, 139

El cuadro cutáneo responde espectacularmente a los corticoides, siendo esta respuesta un criterio diagnóstico. También es útil el yoduro potásico.

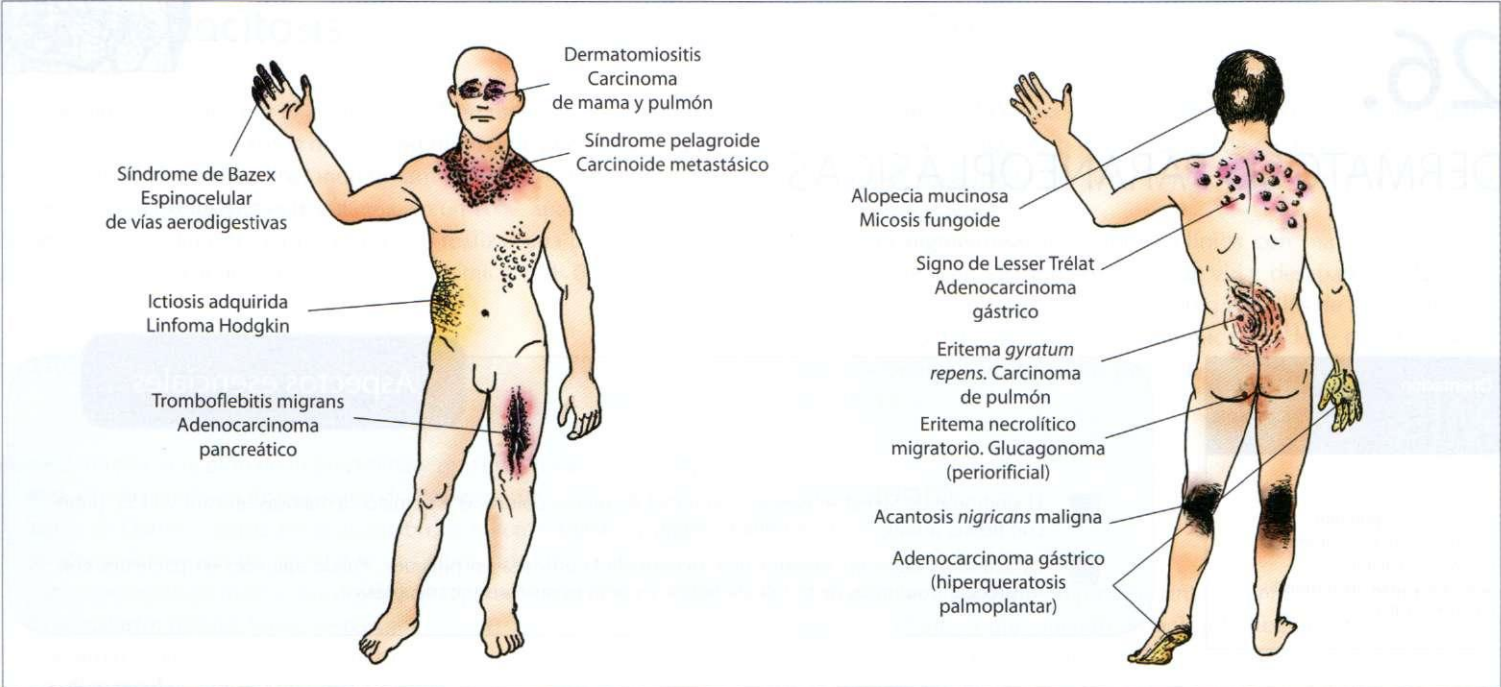


Figura 117. Dermatosis paraneoplásicas



Figura 118. Acanthosis *nigricans*. Se observa una piel de aspecto aterciopelado, hiperpigmentada, en flexuras



Figura 119. Dermatomiositis (*rash* en heliotropo)

DERMATOSIS	CLÍNICA	TUMOR
Eritema necrolítico migratorio	Papulo vesículas de distribución periorificial, hiperglucemia, glositis y pérdida de peso	Glucagonoma
Acroqueratosis de bazex	Placas eritematosas muy escamosas en zonas acras	Carcinoma epidermoide de vías aereodigestivas altas
Eritema <i>gyratum repens</i>	Placas anulares concéntricas en “vetas madera”	Carcinomas pulmonares
Síndrome carcinoide	<i>Flushing</i> , dermatitis pelagroide y diarrea	Tumores neuroendocrinos (APUD)
Acanthosis <i>nigricans</i> maligna	Piel aterciopelada grisácea en pliegues, con afectación mucosa y queratodermia palmo-plantar	Adenocarcinoma abdominal (gástrico)
Dermatomiositis paraneoplásica	Eritema violáceo en párpados y nudillos, con debilidad muscular proximal	Ovario, mama, estómago, pulmón
Hipertrichosis lanuginosa adquirida	Vello fino (parecido al lanugo fetal)	Pulmón, colon... anorexia nerviosa, fármacos
Tromboflebitis <i>migrans</i> (síndrome de Trousseau)	Flebitis superficiales recurrentes en extremidades	Adenocarcinoma páncreas
Ictiosis adquirida	Xerosis y descamación	Hodgkin
Alopecia mucinosa	Placas eritematosas y alopécicas	Micosis fungoide
Paquidermoperiostosis adquirida	Piel engrosada + periostosis y dedos en palillo de tambor	Pulmón

Tabla 26. Dermatosis paraneoplásicas



Casos clínicos representativos

La presencia de una pigmentación parduzca en los grandes pliegues (cuello, axilas, ingles), con hiperqueratosis, plegamiento y engrosamiento aterciopelado de la piel, se denomina:

- 1) *Tinea nigra*.
- 2) *Psoriasis inversa*.
- 3) *Acantosis nigricans*.
- 4) *Acroqueratoelastoidosis*.
- 5) *Ictiosis simple*.

MIR 01-02, 139; RC: 3

Enferma de 40 años que presenta en los párpados, y alrededor de los mismos, lesiones eritematosas, liliáceas, que no le ocasionan molestias; son típicas de:

- 1) Eccema de contacto.
- 2) Eccema atópico.
- 3) Dermatomiositis.
- 4) Lupus eritematoso.
- 5) Síndrome de Sjögren.

MIR 02-03, 246-RM; RC: 3